Kinderchirurgische Klinik
der Städt. Krankenanstalten Bremen
Direktor: Professor Dr. med. Fritz Rehbein

Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorektalen Mißbildungen

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Rolf-Dietrich Hagen
aus Berlin

1966

Kinderchirurgische Klinik
der Städt. Krankenanstalten Bremen
Direktor: Professor Dr. med. Fritz Rehbein

Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorektalen Mißbildungen

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Rolf-Dietrich Hagen
aus Berlin

Dekan: Prof. Dr. med. Wilhelm M a ß h o f f

Referent: Priv. Doz. Dr. med. Wolfgang H a ß e

Korreferent: Prof. Dr. med. Hermann F r a n k e

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 5. FEB. 1966

Inhalt:

		Seite
	Allgemeine Vorbemerkungen	4
I.	Geschichtliche Übersicht	5
II.	Embryologie	11
	A. Normale Entwicklung des Enddarmes	12
	B. Fehlentwicklungen des Enddarmes	15
III.	Klassifikation und Terminologie	21
	A. Frühere Einteilungen	21
	B. Beschreibung anorektaler Mißbildungsformen	23
	C. Moderne Einteilungen	25
IV.	Klinik	28
	A. Symptomatik und Diagnostik	28
	B. Operationsverfahren	32
	C. Indikation und Zeitpunkt der Operation	39
V.	Kasuistik	45
	A. Einteilung eigener Fälle	45
	B. Fallbesprechungen	52
	C. Kombinierte Mißbildungen	77
	D. Prognose, Mortalität und Komplikationen	82
VI.	Kontinenz	92
	A. Anatomie des Sphinkterorgans	92
	B. Einteilung der Kontinenzqualitäten	95
	C. Kontinenzresultate bei 185 eigenen Fällen	100
	D. Kontinenzresultate nach definitiver Behandlung	108
VII.	Nachbehandlung	118
VIII.	Zusammenfassung	122
IX.	Literaturverzeichnis	124

Wenn auch die angeborenen anorektalen Mißbildungen nicht zu den Raritäten gehören, so ist ihr Vorkommen doch andererseits nicht so häufig wie man zunächst beim Studium der umfangreichen Literatur vermuten möchte. Die Häufigkeit wird sehr unterschiedlich angegeben, nicht zuletzt deswegen, weil namentlich in früheren Jahren die Neugeborenen aus den Geburtshilflichen Kliniken so rasch entlassen wurden, daß die Enddarmatresien erst zu Hause entdeckt wurden und damit der Erfassung durch die Klinik entgingen. Heutzutage bleiben die Kinder mit den Müttern im allgemeinen für die Dauer des Wochenbetts in klinischer Betreuung, und wohl nur ausnahmsweise werden derartige Mißbildungen nicht registriert. Von neueren Statistiken darf man daher zuverlässigere Ergebnisse erwarten. Genaue Angaben liegen in der Literatur der Analatresien nur spärlich vor. Man rechnet heute auf 1500 bis 5000 Geburten mit einer solchen Mißbildung. Im allgemeinen werden diese Mißbildungen rechtzeitig erkannt, so daß eine rechtzeitige Hilfe das Leben dieser Kinder erhalten kann, falls nicht, wie leider nicht so selten, eine kombinierte Anomalie ein dauerhaftes Leben unmöglich macht. Immer mehr hat sich die moderne Chirurgie zur Aufgabe gemacht, auch die kombinierten Fehlbildungen zu beseitigen, welche früher schwerste Sekundärerkrankungen zur Folge hatten. Darüber hinaus muß von der Chirurgie heute verlangt werden, daß nicht nur der angeborene Darmverschluß oder die Fistelverbindung mit anderen Organen beseitigt wird, sondern daß die neugeschaffenen Verhältnisse anatomisch und funktionell einem, den normalen Bedingungen weitgehend entsprechenden Resultat gerecht werden. Es soll das Ziel der operativen Behandlung sein, den Kindern die Voraussetzung für Schul- und Gesellschaftsfähigkeit zu schaffen, ihnen die

soziale Eingruppierung, Freundschaften und Ehe zu ermöglichen. Die große Zahl der Operationsmethoden mit ihren vielfältigen Modifikationen zeigt uns das unruhevolle Streben der Chirurgen nach befriedigenderen Resultaten bei der Behandlung dieser schweren Mißbildungen.
Im Rahmen dieser Arbeit kann jedoch nur auf die wichtigsten Verfahren eingegangen werden.

I. Geschichtliche Übersicht

In der Geschichte der Teratologie finden wir eine recht unterschiedliche Einstellung der Völker zu den angeborenen Mißbildungen.
Von Plutarch wissen wir, daß die Spartaner in ihrem Bestreben ein gesundes Volk aufzuziehen, alle minderwertigen Neugeborenen, wohl insbesondere auch die "Mißgeburten" ausgesetzt und dem Hungertode preisgegeben haben.
In Athen fanden die mißgestalteten Kinder ein ähnliches Schicksal. Anders lagen die Verhältnisse im antiken Zeitalter der Römer. Hier bestimmte der Götterglaube das persönliche Abhängigkeitsgefühl von göttlichem Willen. Mit einer bemerkenswerten Phantasie wurden alle Naturerscheinungen, also auch die teratologischen Veränderungen Neugeborener als Ausdruck göttlichen Willens angesehen. Dementsprechend wählten die Römer hierfür die sinngemäßen Ausdrücke Monstrum, Ostentum und Prodigium. Zur Versöhnung der Götter befragten die Priester ihre Orakel und ein mißgestaltetes Kind war den erlassenen Sühnebestimmungen "im öffentlichen Interesse" ausgeliefert. Der Glaube an die Wunder in der Antike war so ein-

gewurzelt, daß auch die frühchristliche Kirche der demagogischen Wunderkraft nicht entsagen konnte, wenn auch die Form eine andere war. Während in der alten Welt die Götter den Sterblichen durch auffallende Naturerscheinungen ihren Willen und Zorn anzeigten, waren es in der frühchristlichen Kirche direkte Wundertaten des Religionsstifters und der Heiligen, welche dem Volke die Kraft des Göttlichen und Überirdischen offenbaren sollten (HOLLÄNDER).

Mit der Renaissance der lateinischen Kulturepoche zog bedauerlicherweise gerade dieser Wunder- und Aberglauben in das deutsche Volk ein, der sich teilweise bis in unsere heutige Zeit erhalten hat. Volkstümliche Anschauungen über die Hauptursachen von Mißgeburt wie göttliche Strafe, satanische List, sind neben körperlichen Erklärungen wie das Versehen schwangerer Frauen bis auf den heutigen Tag noch anzutreffen.

Nun gilt das bisher Gesagte wohl in erster Linie für die eindrucksvollen körperlichen Mißwüchse wie Doppelkinder, Anencephalos, Amelie oder Hermaphroditismus, welche in den überlieferten Darstellungen phantasievoll übertrieben den Mythos der antiken Götterwelt bereichert, wenn nicht maßgeblich bestimmt haben.

Jedenfalls finden sich in der Literatur keine Hinweise dafür, daß in der Mythologie auch auf Analatresien Bezug genommen worden wäre. Wohl aber ist uns bekannt, daß bereits griechische, römische und arabische Ärzte Verschlüsse des Enddarms beobachtet und aufgezeichnet haben. Sie betrachteten diese Anomalien als Kuriositäten und hielten sie für ein "lusus naturae" und als solches über der Macht ihrer Heilkunst stehend. Aus dieser Einschätzung gab es für sie keine Möglichkeit einer ärztlichen Behandlung.

Es mußte erst ein Zeitraum von vielen Jahrhunderten vergehen, bis PAUL von AEGINA im 6. Jhd. die erste über-

lieferte Operation einer Analatresie durchführte. Indem er ein Messer bis zum Knauf in den Damm hineinstieß, verschaffte er dem Darminhalt einen natürlichen Ausgang und erweiterte die Öffnung später durch Bougies. ALBUCASIS empfahl im Jahre 1532 in seiner "De chirurgia" dieselbe Operationsmethode, deren Ausführung er den Hebammen überließ. Wahrscheinlich war in damaliger Zeit die geistige Auffassung und Einstellung zur Entstehung angeborener Mißbildungen durch den Wunder- und Aberglauben so stark beherrscht, daß an eine mögliche Heilung der bedauernswerten Geschöpfe gar nicht gedacht wurde. So vergingen seit der ersten überlieferten Behandlung einer Analatresie durch PAUL von AEGINA wiederum einige hundert Jahre, bis 1640 SCULTETUS eine angeborene Analstenose erfolgreich dilatierte, und SAVIARD im Jahre 1663 eine membranöse Analatresie mit einem Bistourie eröffnete und anschließend dilatierte. Mit kleinen Abweichungen wurde diese Methode bis Ende des 19. Jhd. geübt.

Die Vorliebe für einfache Punkturen und Incisionen lag an der geringeren Gefahr für Infektion, befand man sich doch noch in der vorantiseptischen Zeit. Der Engländer BENJAMIN BELL wagte sich 1787 einen Schritt weiter, indem er den Damm mit einer Medianincision eröffnete und die Wunde mit dem Finger verbreiterte. Wenn er die Rektumampulle nicht fand, suchte er nach ihr mit einem Troikart in der Kreuzbeinhöhle.

Mit dem großen Aufschwung, den die Chirurgie im 19.Jahrhundert nahm, erlangte auch die operative Behandlung der Analatresie eine erfreuliche Verbreitung. Obwohl die Erhaltung des Lebens bei der Behandlung dieser schweren angeborenen Mißbildungen oberstes Ziel war, machten einige Autoren schon damals auf die Bedeutung der Schonung der Beckenbodenmuskulatur für die Erhaltung der

Kontinenz aufmerksam. Einer der ersten, der diesem Problem besondere Beachtung schenkte, war ROUX DE BRIGNOLLES , der 1835 unter Schonung der Sphincterfasern operierte. Einen Eckpfeiler in der Geschichte der Chirurgie der Analatresie bedeutete zweifellos die 1828 von DIEFFENBACH angegebene und 1835 von AMUSSAT ausgeführte Methode, welche unter dem Namen Proctoplastik bekannt wurde. Dieses Operationsverfahren bestand in der einfachen medianen Perinealincision, der Suche und Mobilisierung des Rektumblindsackes und in dem Einnähen der Mucosa in die Dammhaut, nachdem der Darm herabgezogen, eröffnet und entleert worden war. AMUSSAT empfahl, nötigenfalls zur Erweiterung des Op.-Feldes bei der Suche nach dem Blindsack das Steißbein zu resezieren. Vor ihm hatte bereits VERNEUIL (1873) auf die Vorzüge der Coccygectomie hingewiesen. Über die großen Schwierigkeiten, die sich bei der subperitonealen Suche nach dem Rektumblindsack dem Operateur entgegenstellten, geben die in der Literatur so zahlreichen Operationsberichte Auskunft, wonach bis zu 8 und 10 Stunden sorgfältigst operiert wurde, um ja nicht das Peritoneum zu verletzen.
Es würde zu weit führen, alle Variationen der prinzipiellen Operationsverfahren zu schildern. Nur am Rande sei vermerkt, daß eine Vielzahl von Schnittführungen bis zur Resektion des Kreuzbeins beschrieben worden sind. Als erste haben wahrscheinlich VINCENT und MAITRE 1887 unabhängig voneinander bei angeborener Atresie des Enddarms die Resektion des Os sacrum vorgenommen.

Die außerordentlich schlechte Prognose dieser angeborenen Erkrankung ließ die Operateure nach immer neuen Wegen suchen.
Historisch interessant ist die Tatsache, daß die heute aus mannigfaltigen Indikationen so häufig angewandte

Colostomie oder der Anus praeternaturalis seine Entstehung einem Fall von Analatresie verdankt. Allerdings behauptet COELIUS AURELIANUS , PRAXAGORAS von KOS habe schon 350 v. Chr. vorgeschlagen, bei Ileus den Darm zu eröffnen, um den Kot herauszuleiten. Die erste sicher aufgezeichnete Überlegung hierzu stammt jedoch von LITTRÈ , über welche der Geschichtsschreiber FONTANELLE 1710 vor der Académie Royale des Sciences berichtete. Nach der Untersuchung eines wegen Rektumatresie gestorbenen Kindes erwog er die Möglichkeit, die beiden atretischen Enden zu eröffnen und durch Naht zu vereinigen, oder einen oberhalb der Atresie gelegenen Darmabschnitt eröffnet in die vordere Bauchwand einzunähen, wo er die Funktion eines Anus übernehmen könnte. Doch sollte diese hervorragend durchdachte Methode erst 66 Jahre später, im Jahre 1776 ihre Anwendung finden, als der Chirurg PILLORE in einem Fall von obstruierendem Rektumtumor bei dem Weinkaufmann Morel eine Coecostomie durchführte. Die Überlegung, daß sich gelegentlich die Natur bei inkarzerierter Hernie selbst half, indem sie durch Gangrän einen künstlichen After schuf, kam seinem Entschluß zu dieser Operation zu Hilfe. DUBOIS ahmte dieses Verfahren 1783 bei einem Kind mit angeborener Atresia ani nach. Ihre wahre Geburtsstunde hatte die Colostomie jedoch im Jahre 1793, als DURET bei einem 3 Tage alten Kind mit Analatresie eine linksseitige iliakale Colostomie erfolgreich anlegte. Das Kind wurde 45 Jahre alt. Zu der Überlegung, vom iliakalen Anus praeter aus eine Knopfsonde in den distalen Darmabschnitt vorzuschieben, den Blindsack gegen den Damm zu pressen und hier an normaler Stelle einen Anus zu schaffen, war nur noch ein Schritt. CHASSAIGNAC setzte als erster diesen Gedanken in die Tat um. DEMARQUAY empfahl im Jahre 1863, vom künstlichen After

aus den Damm mit einer Pfeilsonde zu durchbohren, einen Faden hindurchzuziehen, an welchem eine Metallkugel befestigt ist, und nun mittels derselben den Blindsack allmählich gegen den Damm herunterzuziehen, bis er von diesem aus leicht zu erreichen sein würde.
Der Kopenhagener Chirurg CALLISEN schlug im Jahre 18oo vor, bei Kindern mit Analatresie, wo das Rektum mit dem Troicart oder Messer vom Damm her nicht aufgefunden werden kann, einen Anus praeternaturalis in der Lumbalgegend am Coecum oder Colon descendens anzulegen. Sein Gedanke dabei war, das Cavum peritonei nicht zu eröffnen. Bei einem Kind, welches wegen Analatresie gestorben war, hatte CALLISEN diese Operation selbst ausprobiert. Verständlicherweise galt in der vorantiseptischen Zeit eine zufällige Eröffnung der Peritonealhöhle als ein fürchterliches Mißgeschick. Geradezu revolutionär mußten daher solche Eingriffe wie die Schaffung eines iliakalen Anus praeter nach LITTRÉ anmuten. Doch es galt ja die mit Analatresie zum Tode verurteilten Kinder am Leben zu erhalten. So ist es nicht verwunderlich, wenn gerade diese Mißbildungen zu großen Fortschritten in der Chirurgie geführt haben.
Im Jahre 1844 gab STROMEYER die Empfehlung, bei nicht auffindbarem Rektumblindsack vor weiteren langen, vergeblichen Versuchen - oft genug wurden die Operationen nach stundenlanger, erfolgloser Suche abgebrochen und die Kinder aufgegeben - das Peritoneum vom Beckenboden her zu eröffnen. Wieder war es die Furcht vor der unheilvollen Peritonitis, welche fast 3o Jahre vergehen ließ, bis 1872 das STROMEYER'sche Operationsverfahren von LEISRINCK bei Analatresie mit Erfolg angewandt wurde.
Der Entwicklung in der Geschichte der Chirurgie der Analatresie hatte MCLEOD weit vorgegriffen, als er im Jahre 188o eine Operationsmethode ausführte, welche erst

wieder in den letzten Jahrzehnten breite Nachahmung fand. MCLEOD begann bei einem Kind mit Atresia ani mit der anoperinealen Operation, wobei der Blindsack nicht gefunden wurde. Daraufhin wurde der Unterbauch mit einem Medianschnitt eröffnet und über dem tastenden Zeigefinger von der Dammwunde her eine Verbindung zum Bauch geschaffen, durch welche der Darm nach außen durchgezogen und in die Perinealwunde eingenäht wurde. In Deutschland operierte im Jahre 1884 der Chirurg HADRA einen Fall von Analatresie nach dem MCLEOD'schen Prinzip. Das Kind hatte die Operation sehr gut überstanden, starb jedoch am 4. Tage infolge Milchaspiration an Asphyxie. PAUL DELAGENIÉRE modifizierte das MCLEOD'sche Verfahren in der Weise, daß er mit dem abdominalen Abschnitt begann und den perinealen Teil der Operation folgen ließ.
In dieser Form war die abdominoperineale Durchzugsoperation bis vor wenigen Jahren bei allen hochsitzenden Verschlüssen des Enddarms die Methode der Wahl und hat noch heute bei bestimmten Formen von Enddarmatresie ihre Anwendungsberechtigung.
Auf sie wird weiter unten im Zusammenhang mit den übrigen modernen Operationsmethoden noch zurückzukommen sein.

II. Embryologie

Zum Verständnis der angeborenen anorektalen Mißbildungen ist, obwohl in dieser Arbeit hauptsächlich klinische Gesichtspunkte aufgezeigt werden, ein kurzes Eingehen auf die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen

notwendig. Grundlegende Forschungen auf diesem Gebiet verdanken wir KEIBEL , REICHEL , RATHKE , POPOWSKI , WOOD-JONES und KEITH .

A.) Normale Entwicklung des Enddarms

Im Bereich des Urmundes bildet sich beim 4-5 Wochen alten Keimling die aus dem äußeren und inneren Keimblatt bestehende Kloakenmembran aus, welche die Kloake nach ventral begrenzt. Die somit als Blindsack endigende Kloake stellt die Vereinigung des Enddarms und der Allantois dar. In der 6. Woche der Embryonalentwicklung beginnt die Teilung der Kloake in einen ventralen Teil, den Sinus urogenitalis, und einen dorsalen Abschnitt, den Sinus rectalis, indem sich aus der Nabelregion das Septum urorectale sattelförmig zwischen die Allantois und das Rektum nach unten schiebt. Zu diesem Zeitpunkt hat bereits eine Differenzierung der Epithelauskleidung stattgefunden. Im dorsalen Teil der Kloake, dem späteren Rektum, bleibt das Zylinderepithel bestehen, während sich die Epithelzellen im ventralen Abschnitt abplatten. Auf der Grenze der beiden Epithelarten wächst das Septum urorectale kaudalwärts. Die nach dem Entdecker benannten "RATHKE'schen Falten", welche von den Seitenwänden der Kloake in ihr Lumen hervorspringen, unterstützen den Teilungsvorgang. Auf diese Weise verkleinert sich die breite Verbindung zwischen Sinus urogenitalis und Rektum allmählich bis zu einem engen Gang, den nach REICHEL benannten Kloakenkanal. Am Ende der 7. Embryonalwoche findet das Septum urorectale mit seinem mesodermalen Anteil Anschluß an die Kloakenmembran. Aus der Verschmelzungsstelle geht der primitive Damm hervor. Mit der vollständigen Trennung des Rektums vom Sinus urogenitalis zerfällt die Kloakenmembran analog in die kurzlebige, vorn gelegene

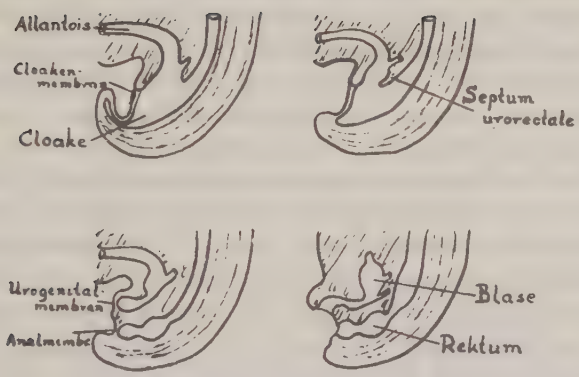

Abb. 1 : Das herabwachsende Septum urorectale teilt die Cloake in den Sinus urogenitalis und den Sinus rectalis.

Urogenitalmembran und in die dorsal gelegene Analmembran. Von den dorsal der Analmembran gelegenen Analhöckern aus wuchert Mesenchym um die Membran herum und vereinigt sich wieder vor dem Anus; in dieser Anlage hat z.T. die Anal- und Dammuskulatur ihren Ursprung. Die Entstehung des Dammes aus einer paarigen Anlage kommt in der Raphe perinei zum Ausdruck. Das Rektum wird durch die vom Septum urorectale ausgehenden mesenchymalen Wucherungen nach dorsal, in seine endgültige Position gedrängt und findet hier Anschluß an eine kleine ektodermale, trichterförmige Einstülpung, das Analgrübchen. Das Tiefertreten bzw. Einsenken des Enddarms ist ein passiver Vorgang und wird durch mesenchymales Wachstum bei der Bildung des definitiven Dammes hervorgerufen (BILL and JOHNSON). Die Harn- und Geschlechtsorgane entwickeln sich beim männlichen wie beim weiblichen Individuum aus dem Sinus urogenitalis, in welchen die WOLFF'schen und MÜLLER'schen Gänge, sowie die primären Harnleiter münden. Einzelheiten ihrer Differenzierung können in

diesem Zusammenhang unberücksichtigt bleiben. Für das Verständnis der Entstehung abnormer Kommunikationen zwischen Rektum und Urogenitaltrakt ist es jedoch von Wichtigkeit, die abweichende Topographie der Urogenitalorgane bei beiden Geschlechtern aufzuzeigen. Abweichend vom männlichen, bei welchem abgesehen von dem trennenden Septum urorectale das Rektum mit der Harnblase und dem proximalen Teil der Urethra in enger Beziehung miteinander stehen, schiebt sich beim weiblichen Geschlecht zwischen diese Organe der Genitaltrakt mit Uterus und Vagina. Die äußeren Genitalorgane entwickeln sich aus dem ventral von der Urogenitalmembran gelegenen Geschlechtshöcker. In der 7. bis 8. Embryonalwoche reißen die beiden Teile der Kloakenmembran ein, zu einem Zeitpunkt also, wo die Trennung des Rektums vom Sinus urogenitalis bereits vollzogen ist.

Die Frage, warum die Urogenitalmembran regelmäßig zu einem früheren Zeitpunkt verschwindet als die Analmembran, wird so beantwortet, daß die schon frühzeitig einsetzende Harnbildung hier einen größeren Druck auf die Membran verursacht, als das durch die Darmsekretion möglich sein kann. Das gehäufte Vorkommen von Megaureteren und angeborener Hydronephrose bei Analatresie legt den Verdacht nahe, daß die Urogenitalmembran zwar einreißt, aber infolge einer besonderen Festigkeit der Kloakenmembran den andrängenden Exkrementen einen grösseren Widerstand zu leisten vermag und dadurch eine längere Persistenz erlangt, als das normalerweise der Fall ist. Die ebenso pathologisch beschaffene Analmembran kann hingegen aufgrund des fehlenden notwendigen Druckes im Darm nicht einreißen und führt zur Analatresie. Nach STARCK ist der normale Zeitpunkt für die Degeneration der Analmembran der 3. Monat.

Mit der Entstehung der paarigen Analhöcker durch vermehrte Mesenchymbildung wird die Analportion in die Tiefe verlagert und findet als Proctodaeum Anschluß an den Enddarm.

B.) Fehlentwicklungen des Enddarms

MECKEL war einer der ersten, der aufgrund seiner Forschungen an verschiedenen Tiergruppen die Zusammenhänge zwischen Phylogenie und Ontogenie erkannt hatte und damit der Forschung auf dem Gebiete der Ätiologie kongenitaler Mißbildungen neue Wege eröffnete. Insbesondere durch seine Arbeiten über kongenitale Darmatresien wurden verschiedene hypothetische Auffassungen von der Entstehung angeborener Darmverschlüsse widerlegt, indem er zeigen konnte, daß der weitaus größte Teil der Fehlbildungen auf das Stehenbleiben auf frühembryonaler Stufe zurückzuführen ist, es sich also um Hemmungsmißbildungen handelt. Anhand dieser grundlegenden Erkenntnisse konnte die Pathogenese der anorektalen Mißbildungen weitgehend aufgeklärt werden, wenngleich die Frage nach der Ursache der Entwicklungshemmung noch unbeantwortet bleibt.
Es gilt heute als sicher, daß es sich bei den Mißbildungen der anorektalen Region um Hemmungsmißbildungen handelt. Verfolgt man den oben dargestellten normalen Entwicklungsgang des menschlichen Embryo, so lassen sich aus den verschiedenen Entwicklungsstadien die uns bekannten Fehlbildungen wie folgt ableiten. Unterbleibt die vollständige Trennung des Rektums von der Allantois (primäre Urethra und Harnblase) durch das sich sattel-

förmig in cranio-caudaler Richtung einsenkende Septum urorectale, so resultiert eine abnorme Kommunikation zwischen Rektum und einem der Abkömmlinge des Sinus urogenitalis: Urethra, Blase, Vagina und Uterus.

Rektovesikale Kommunikation

Die seltene Verbindung zwischen Rektum und Blasenscheitel erklärt LOTSCH mit dem völligen Ausbleiben der Einsenkung der Plica rectovesicalis (urorectalis), so daß lediglich die RATHKE'schen Falten und zwar nur im kaudalen Abschnitt die Teilung der Kloake besorgen. Daß der Anus vesicalis nur beim männlichen Geschlecht zu suchen sei, bestätigten bereits AHLFELD und FOERSTER mit dem Hinweis, daß nur bei Knaben die hintere Blasenwand mit der vorderen Mastdarmwand Kontakt hat. Die etwas häufigere Mündung der Rectovesikalfistel liegt im Bereich des Trigonum vesicae, einer Stelle, wo beim Foetus noch keine exakte Grenze zwischen Blase und Urethra besteht. Für die extrem seltenen Fälle, bei welchen auch beim weiblichen Geschlecht eine Verbindung zwischen Rektum und Blase festgestellt wurde, konnte BICKELMANN anhand der Beschreibung von 4 Fällen nachweisen, daß erst eine zusätzliche Genitalmißbildung die anatomische Voraussetzung für eine Rectovesikalfistel schafft. FRANK konstatierte, daß eine Atresia ani vesicalis beim Mädchen vorkommen kann, wenn ein Uterus duplex oder eine Vagina duplex, oder Aplasie der inneren Genitalien vorliegen.

Rektourethrale Kommunikation

Für das Zustandekommen einer Rektourethralfistel beim weiblichen Geschlecht ergibt sich in der Embryologie aus anatomischen Gründen überhaupt keine Möglichkeit.

In der Literatur ist auch kein einziger derartiger Fall bekannt geworden. Bei Knaben hingegen stellt die Rektourethralfistel die häufigste Form der inneren Kommunikationen dar. Es kommen Verbindungen zur Pars prostatica urethrae oder zur Pars membranacea urethrae vor. PARIN stellte 55 Fälle von Atresia ani urethralis aus der Literatur zusammen, bei welchen das Rektum zu 60 % mit dem prostatischen, zu 40 % mit dem membranösen Teil der Urethra kommunizierte. Da die Urethra bekanntlich in ihrem kranialen Teil ein Differenzierungsprodukt des unteren Urogenitalsinus darstellt, muß beim Zustandekommen einer Rektourethralfistel der Kloakenkanal in einem tieferen Abschnitt des Sinus urogenitalis offengeblieben sein.

Rektovaginale Kommunikation

Ähnlich wie bei den Urethralfisteln ist die Entstehung der Rektovaginalfisteln zu erklären. Indem die MÜLLER'schen Gänge, aus deren untersten Abschnitten Uterus und Vagina hervorgehen, im Septum urorectale mit diesem zusammen nach unten herabwachsen, nehmen sie einen gegebenenfalls persistierenden Kloakenkanal in sich auf und drängen diesen Kanal ebenfalls nach unten, so daß eine Rektovaginalfistel in jeder Höhe der Hinterwand der Vagina einmünden kann.

Rektoperineale Kommunikation

Sehr unterschiedlich waren die Auffassungen über den Entstehungsmodus der nach außen mündenden Rektumfisteln. Die von STIEDA angegebene Erklärung, daß man sich die äußeren Fisteln aufgrund eines dynamisch-

mechanischen Vorganges infolge vermehrten intestinalen Mekonium-Druckes denken könnte, dürfte wohl kaum noch Anhänger haben. FRANK deutete diese Fisteln als Gänge, die aus den Spalten zwischen den paarigen ektodermalen Anlagen (REICHEL'sche Furche) hervorgegangen sein sollen, und sieht den Beweis in der Tatsache, daß diese Rektumfisteln regelmäßig in der Medianlinie liegen, unter der Raphe perinei, der Verschmelzungslinie der paarigen ektodermalen Gebilde. Damit hält FRANK diese abnormen Rektumöffnungen, wie REICHEL, DIENST u.a. für Hemmungsmißbildungen. CARTER und LYALL machen für die Entstehung der Rektoperinealfisteln einen Defekt in der kaudalen Portion der Urogenitalmembran verantwortlich. SELLHEIM äußerte schon 1901 den Gedanken, daß zwischen Ekto- und Entoderm vordringende Gewebswucherungen (Mesoderm) die Rektumöffnung abdrängen könnten. Den gleichen Gedanken legen auch BILL , JOHNSON und FOSTER ihrer 1958 veröffentlichten Theorie über die Entstehung von angeborenen Perinealfisteln bei Analatresie zugrunde. Danach sollen sich aufgrund einer stärkeren Entwicklung des mesodermalen Gewebes h i n t e r dem Analkanal anstatt normalerweise vorn, Abweichungen für die Distanz des Analkanals vom Sinus urogenitalis zuungunsten des Dammes ergeben. Auf diese Weise würde eine zu weit dammwärts gelegene Analöffnung entstehen. Als kritischer Zeitpunkt für die endgültige Position der Analöffnung am Perineum wird der Punkt genannt, wo der mit dem Septum urorectale kaudalwärts wandernde Enddarm die Kloakenmembran erreicht und diese mit dem Septum eine feste mesodermale Verbindung eingeht.
Wenn man also zugrunde legt, daß nach dieser Theorie von der "fehlerhaften Wanderung des Enddarms" der erreichte Kontakt des Enddarmes mit der Kloakenmembran

Voraussetzung ist, dann stimmt dieses mit unseren Erfahrungen überein, daß Perinealfisteln bei unserem Krankengut nur bei einfacher Analatresie, niemals bei Anal- und Rektumatresie vorkamen.

Analatresie

Die Atresia ani im engeren Sinne ist als reine Hemmungsmißbildung aufzufassen. Die Verschlußplatte wird als die persistierende Analmembran angesehen. Streng genommen dürften keine Coriumbestandteile in der verschließenden Schicht vorhanden sein, sondern lediglich die ekto- und entodermalen Epithelschichten (PETZOLD). Diese membranösen Analatresien sind allerdings nicht sehr häufig. Bei dickeren Gewebsbrücken müssen auch abnorme Wachstumsvorgänge des Mesenchyms zusätzlich stattgefunden haben.

Anal- und Rektumatresie

Die höher gelegenen Verschlüsse des Enddarms, die Anal- und Rektumatresien wären nach dem bisher Gesagten auf zwei pathologische Entwicklungsvorgänge zurückzuführen. Einerseits wurde das Herabwachsen des Enddarms durch eine Entwicklungshemmung unterbrochen und andererseits haben abnorme Mesenchymwucherungen die verhältnismäßig langstreckige Enddarmatresie herbeigeführt. Was hierbei Ursache des einen für das andere sein kann, oder ob beide Entwicklungsstörungen unabhängig voneinander diese Form der Mißbildung bestimmen, ist noch ungewiß. ANDERS vertritt die Meinung, daß sich eine Aftergrube nur dann ausbilden kann, wenn die Rektumanlage bis dicht an das Ektoderm der Aftergegend gelangt ist. Dabei soll vom Entoderm des Rektums ein positiv chemo-

taktischer Reiz auf das Ektoderm des Analgrübchens ausgeübt werden und zur Bildung des Anorektums führen. Im Gegensatz dazu stehen CARTER und LYALL auf dem Standpunkt, daß das Proctodaeum unabhängig von der Entwicklung oder der Nachbarschaft des Rektums entsteht, weil in der Mehrzahl der Fälle ein funktionell aktiver Sphinkter-Apparat vorhanden sei.

Rektumatresien und Stenosen

Die seltene Form der isolierten Rektumatresie kann man sich so entstanden denken, daß eine normal ausgebildete Analportion nicht den Anschluß zum herabgewachsenen Rektum gefunden hat.
Bei den Rektumstenosen war die Vereinigung des ektodermalen mit dem entodermalen Enddarmabschnitt unvollständig geblieben. Entsprechend sind die Stenosen im Bereich der Analöffnung von unvollständig eingerissenen Analmembranen abzuleiten.

Zusammenfassend handelt es sich bei den besprochenen Mißbildungen des Enddarms um Folgezustände von Entwicklungshemmung sowie abnormer Mesenchymwucherung, bzw. um die Kombination beider Möglichkeiten.

III. Klassifikation und Terminologie

A.) Frühere Einteilungen

Die bis heute noch prinzipiell gültige Terminologie der verschiedenen Formen angeborener Analatresie wurde 1783 von PAPENDORFF eingeführt.
Gestützt auf diese Nomenklatur grenzten 1842 v. AMMON und im Jahre 1882 v. ESMARCH in einer übersichtlichen Klassifikation die Möglichkeiten der einzelnen Formen voneinander ab. Die v. ESMARCH'sche Einteilung unterscheidet:

1. Atresia ani
2. Atresia ani et recti
3. Atresia recti
4. Atresia ani vesicalis s. urethralis
5. Atresia ani vaginalis
6. Atresia ani perinealis s. scrotalis.

Aufgrund der zahlreichen Variationen dieser Erkrankungen wurden diese Aufstellungen oft durch andere Termini verändert oder durch Hinzufügen neuer Formen ergänzt. BODENHAMMER (1860) und JAKUBOWITSCH (1887) gaben 15 mögliche anorektale Anomalien an.
Je nach Bevorzugung anatomischer oder embryologischer Prinzipien erschienen die Modifikationen bei den Autoren BARDELEBEN , FRANK , AHLFELD u.a. in voneinander abweichenden Zusammenstellungen. Insbesondere die Auslegungen der Embryonalentwicklung waren um die Jahrhun-

dertwende zum Teil noch sehr widersprüchlicher Natur. STIEDA (1903) gab eine Klassifikation, mit welcher er die Meinung vertrat, daß den inneren und äußeren Fisteln eine grundsätzlich verschiedene Entstehungsweise zugrunde liegt. Für die Entstehung der äußeren Fisteln machte STIEDA sekundäre pathologische Prozesse verantwortlich, im Gegensatz zu den inneren Verbindungen zwischen Rektum und Urogenitaltrakt, deren Entstehung mit den meisten Autoren übereinstimmend auf Entwicklungsstörungen zurückgeführt wurde. In drei Kategorien stellte STIEDA 10 klar definierte Krankheitsbilder zusammen, je nachdem eine innere, äußere oder keine Fistelverbindung vorhanden ist:

1. Atresia ani sive recti congenita simplex
   a) Atresia ani simplex
   b) Atresia recti simplex
   c) Atresia ani et recti simplex

2. Atresia ani sive recti complicata cum communicationi-
   a) Atresia ani et communicatio recti cum vagina /bus
   b) Atresia ani et communicatio recti cum vesica urina
   c) Atresia ani et comm. recti cum pars prost. urethrae

3. Atresia ani sive recti complicata cum fistulis
   a) Atresia ani cum fistula perinealis
   b) Atresia ani cum fistula scrotalis
   c) Atresia ani cum fistula suburethralis
   c) Atresia ani cum fistula vestibularis.

Heute herrscht in der Entstehungsweise dieser Mißbildungen weitgehend Klarheit. Es sind weniger die embryologischen Prinzipien, als klinische, anatomische und operative Gesichtspunkte, die in neueren Klassifikationen berücksichtigt wurden. Vor Feststellung

der heute gebräuchlichen Einteilungen sei eine kurze Beschreibung der einzelnen Formen von Analatresie vorangestellt. Der Erwähnung bedürfen dabei auch diejenigen anorektalen Mißbildungen, welche zu den Seltenheiten gehören und in den neueren, simplifizierten Einteilungen nicht aufgeführt sind.

B.) Beschreibung anorektaler Mißbildungsformen

A t r e s i a a n i . Fehlen einer Afteröffnung. Verschluß durch eine dünne Membran oder eine bis 1,5 cm dicke Gewebsschicht. Anstelle der Analöffnung findet sich meistens eine seichte, grübchenförmige Einziehung. Die verschließende Haut kann glatt sein, weist jedoch häufiger einen kleinen Hautwulst in der Verlängerung der Raphe perinei auf.

A t r e s i a r e c t i . Die normal ausgebildete Analportion bildet einen blind endigenden Trichter, der vom äußeren Analring gerechnet, mindestens eine Tiefe von 1,5 cm aufweist und bis mehrere cm oralwärts hinaufreichen kann. Die Schleimhaut des Trichters weicht insofern von der Struktur der Darmmukosa ab, als das Epithel flacher, eher kubisch ist und keine Drüsen besitzt. Der darüber gelegene Rektumblindsack ist vom Analtrichter in der Mehrzahl der Fälle durch eine epitheliale Membran getrennt. Die obstruierende Gewebsbrücke kann jedoch mehrere cm dick sein.

A t r e s i a a n i e t r e c t i . An der Stelle der Analöffnung bestehen die gleichen Ver-

hältnisse wie bei einfacher Atresia ani. Der Rektumblindsack endigt mindestens 1,5 cm oberhalb des atretischen Afters und ist somit durch eine dicke Gewebsbrücke vom Analgrübchen getrennt.

Bei allen drei geschilderten Grundformen sind abnorme Kommunikationen mit Blase, Urethra, Vagina, Vestibulum oder zum Damm hin möglich.
Die seltene Verbindung zwischen Rektum und Blase kommt praktisch nur bei männlichen Individuen vor, doch sind in der Literatur vereinzelte Fälle von Rektovesikalfisteln bei Mädchen beschrieben; allerdings ausnahmslos bei gleichzeitigem Vorhandensein eines Uterus duplex und Vagina duplex, der anatomischen Voraussetzung für das Zustandekommen dieser Kommunikation. Ebenfalls zu den Raritäten gehört die abnorme Verbindung zwischen Rektum und Uterus. Rektovaginalfisteln können in jeder Höhe an der Hinterwand der Vagina münden; ihr Kaliber ist wie das der Rektovestibulumfisteln unterschiedlich, doch meistens weit genug, um die weichen Muttermilchstühle ohne Schwierigkeiten passieren zu lassen. Bei der relativ selten und nur beim Mädchen vorkommenden persistierenden Kloake liegt nur eine einzige Öffnung im Bereich des äußeren Genitale vor, durch welche Stuhl und Urin entleert werden. FORSHALL definiert diese persistierende Kloake auch als gemeinsame Urethrovaginalöffnung mit rektovaginaler Fistel bei Atresia ani. In gleicher Weise wird diese Anomalie von SPENCE und von CAMPBELL beschrieben. Nur beim männlichen Individuum werden Kommunikationen zwischen Rektum und Urethra beobachtet, und zwar häufiger im Bereich ihrer pars prostatica als der pars membranacea. Die Ausmündungen an anormaler Stelle des Dammes verlaufen meistens eine kurze Strecke subcutan bis

zu ihrer Mündung, welche sich regelmäßig in der Mittellinie befindet. Je nachdem wo sich die oft sehr feine Öffnung befindet, spricht man von Perineal-, Vestibular-, Scrotal-, Suburethral- oder Praeputialfisteln. In den neueren Klassifikationen werden auch die angeborenen Anal s t e n o s e n und Rektum s t e n o s e n berücksichtigt. Bei äußerlich wohlgestalteter Analportion kann die Stenosierung des terminalen Darmabschnittes erheblich sein. Sie kommen auch in Verbindung mit Vaginal- oder Vestibulumfisteln vor.

Diese groborientierende Beschreibung der angeborenen Mißbildungen der anorektalen Region kann keinesfalls Anspruch auf eine erschöpfende Darstellung erheben. Es würde zu weit führen, die mannigfaltigen Variationen im einzelnen zu beschreiben. Aus Gründen der Übersichtlichkeit sind daher die wichtigsten Formen anorektaler Mißbildungen in der Abbildung 2 schematisch dargestellt.

C.) Moderne Einteilungen

Die zur Zeit gebräuchlichsten Klassifikationen stammen von D. BROWNE und von LADD und GROSS , die zum Teil auf Vorschläge von BALL , KEITH , FRASER , FITCHET , CROWELL und DULIN u.a. zurückgehen.

Die Klassifikation nach D. BROWNE

Die von BROWNE angegebene Einteilung der anorektalen Mißbildungen ist nach äußeren pathologisch-anatomischen Merkmalen zusammengestellt und trägt deskriptiven

Charakter. Ferner werden die beiden ersten Gruppen mit einem "low level of the pouch" von den zwei letzten mit "high level of the pouch" unterschieden. Dieser Überlegung stimmen auch SCOTT und SWENSON sowie STEPHENS zu, die dem Verhältnis des Blindsackes zum Beckenboden große Bedeutung beimessen.

1. Imperfect anus
   a) Stenosis of the anus
   b) Microscopic anus
2. Ectopic anus
   a) Shot-gun perineum
   b) Vaginal ectopic anus
   c) Male ectopic anus
3. Covered anus
   a) Covered masculin anus
   b) Covered feminin anus
4. Rectal deformities

Die Klassifikation nach LADD und GROSS

Das wohl am weitesten verbreitete Einteilungsschema ist das von LADD und GROSS angegebene, welches auch dieser Arbeit zugrunde liegt. Danach werden die 4 in Abbildung 2 schematisch dargestellten Grundtypen anorektaler Mißbildungen unterschieden:

Typ I - Analstenose
Typ II - Analatresie
Typ III - Anal- und Rektumatresie
Typ IV - Rektumatresie

Jede dieser 4 Formen kann mit Fisteln vergesellschaftet sein. Die möglichen Fistelverbindungen bei Knaben und Mädchen sind in der Abbildung 2 schematisch dargestellt.

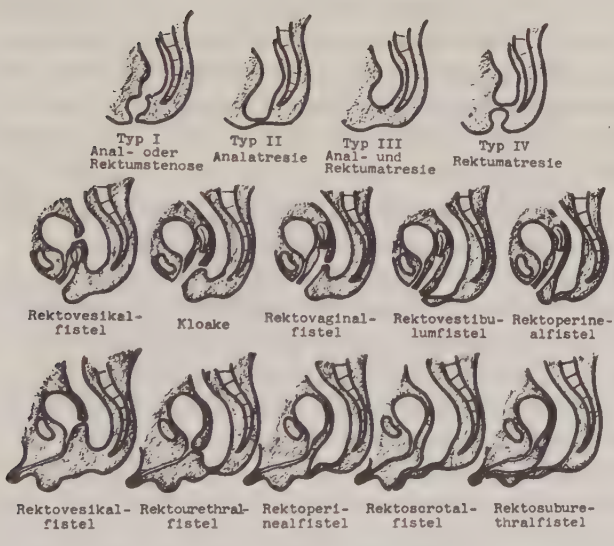

Abb. 2 : In der obersten Reihe sind die vier Grundtypen anorektaler Mißbildungen nach LADD und GROSS dargestellt. Darunter die möglichen Rektumkommunikationen beim Mädchen und beim Knaben.

Kommunikationen mit anderen Organen werden nur bei Typ II und Typ III beobachtet. Daß der Typ IV überhaupt mit Fisteln kombiniert vorkommt, wird von den meisten Autoren bestritten.

IV. K l i n i k

A.) Symptomatik und Diagnostik

T y p I . Die Diagnose Analstenose oder Rektumstenose wird in den ersten Lebenswochen häufig nicht gestellt. Erst Meteorismus und Subileus-Erscheinungen lenken die Aufmerksamkeit auf das zu dünne Stuhlkaliber ("wie Zahnpasta aus der Tube") und machen damit die Diagnose einfach.

T y p II . Eine Atresia ani ist bei sorgfältiger Untersuchung des Neugeborenen leicht zu erkennen. War die genaue Inspektion des Kindes nach der Geburt nicht erfolgt, so wird doch bald das Ausbleiben von Mekonium in den Windeln bemerkt. Die weitere Symptomatik ist die eines tiefsitzenden Ileus. Bei membranösen Verschlüssen wird die Analmembran beim Schreien des Kindes durch das andrängende und bläulich durchschimmernde Mekonium vorgewölbt. Bei der Palpation spürt man eine deutliche Fluktuation.

T y p III . Die Diagnose Atresia ani et recti kommt nur ausnahmsweise isoliert vor, d.h., ohne eine Fistelverbindung zu anderen Organen. Entsprechend ergibt sich die Diagnose aus der noch zu besprechenden Fistel-Symptomatik. Im übrigen machen sich bei der äußeren Besichtigung das Fehlen der Analöffnung sowie zunehmender Meteorismus und Ileus-Symptome bemerkbar. Wie dick die Gewebsbrücke zwischen Analgrübchen und Rektumblindsack ist, kann mit Sicherheit erst bei der Operation festgestellt werden.

T y p IV . Leichter zu übersehen ist die isolierte Rektumatresie. Gelegentlich wird sie zufällig entdeckt, wenn sich das Thermometer bei der rektalen Temperaturmessung nicht weit genug in den Anus einführen läßt. Andernfalls geben auch hier erst die Symptome des tiefsitzenden Ileus den entscheidenden Hinweis. Die rektale Untersuchung führt sofort zur Diagnose.

Da bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle die vier Formen nach LADD und GROSS mit Fisteln vergesellschaftet sind, ist auch die Symptomatik eine entsprechend andere, als bei den isolierten Analverschlüssen. Je breiter die Kommunikation, um so ungehinderter gelangt der Darminhalt nach außen, und das Bild eines Ileus bleibt aus. Die äußeren Fistelöffnungen werden einer genauen Untersuchung kaum entgehen, selbst wenn die Ausmündungsstelle nadeldünn ist. Schwieriger gestaltet sich die Diagnose einer inneren Fistel.
Bei Mädchen, welche Mekonium aus der Vagina, d.h., oberhalb des Hymenalsaumes entleeren, darf mit größter Wahrscheinlichkeit eine Rektovaginalfistel angenommen werden. Die Höhe der Ausmündung ließe sich theoretisch durch Vaginoskopie feststellen, ist jedoch ohne Belang, weil unabhängig davon die gleiche Operationsmethode in Betracht käme. Findet sich beim weiblichen Geschlecht eine einzige Öffnung, aus welcher gemeinsam Urin und Mekonium entleert werden, so handelt es sich um eine persistierende Kloake. Die Diagnose ist klar.

Die eigentliche Problematik liegt jedoch bei der Diagnostik der praktisch nur bei Knaben vorkommenden Fisteln zwischen Rektum und Harntrakt. Solche Kommunikationen müssen wegen drohender Harnwegsinfektion möglichst primär beseitigt werden.

Wird bei Knaben Luft oder Mekonium aus der Urethra entleert, so kommen differentialdiagnostisch eine Rektovesikalfistel oder eine Rektourethralfistel in Betracht.
Einige Autoren versichern, mittels Katheterurin-Proben oder verschiedenen Urinportionen je nach Durchmischung des Urins mit Mekonium, die beiden Formen exakt voneinander abgrenzen zu können. Da wir in beiden Fällen ein abdomino-perineales Operationsverfahren für erforderlich halten, hat dieses diagnostische Vorgehen keine praktische Bedeutung.

Von großer Wichtigkeit ist die Tatsache, daß sich die inneren Kommunikationen des Rektums mit dem Urogenitaltrakt nicht in jedem Falle durch das Austreten von Mekonium bemerkbar machen. Insbesondere die Rektourethralfisteln haben häufig einen so feinen Durchmesser, daß der Darminhalt sich nicht hindurchzuzwängen vermag. Läßt man sich durch das Ausbleiben von Fecalurie zu der Annahme verleiten, daß eine Urethralfistel nicht vorliegt und entschließt sich zur perinealen Proktoplastik, so bleibt das Kind der Gefahr einer dauernden Infektion der Harnwege mit den bekannten Folgen ausgesetzt.
Bislang beschränkte sich die Diagnostik auf die nicht immer zuverlässigen Versuche, den N a c h w e i s einer Fistel zu erbringen. Viel wichtiger wäre es, ein diagnostisches Verfahren zu besitzen, welches das Vorhandensein einer Urethralfistel mit Sicherheit a u s s c h l i e ß e n kann. Hier besteht noch eine entscheidende Lücke in unserer Diagnostik.
Unsere heutigen Möglichkeiten erschöpfen sich in der röntgenologischen Darstellung der Harnwege durch Auffüllung der Urethra und Blase mit Kontrastmitteln. Erfolgreich ist diese Methode jedoch meistens nur bei

verhältnismäßig breiten Kommunikationen. Das gleiche gilt für die Darstellung der Fistel mittels einer Farblösung, welche in die Urethra eingespritzt wird und bei positivem Ergebnis sich in der Analgegend zeigt. Auch der Versuch, Mekoniumspuren im Urinsediment nachzuweisen, führt nicht immer zum Ziele.
Solange uns noch kein absolut sicheres Mittel zum Ausschluß einer inneren Fistel zur Verfügung steht, bleibt in Zweifelsfällen keine andere Wahl, so zu verfahren, als wäre eine Fistel vorhanden (KIESEWETTER und TURNER). Den gleichen Standpunkt vertreten BRAYTON und NORRIS , indem sie angesichts der schwierigen praeoperativen Diagnose schon bei Verdacht auf Urethralfistel oder hohe Vaginalfistel die primäre abdominoperineale Operation empfehlen.

Zur Darstellung des Abstandes des Rektumblindsackes vom Perineum hat das Röntgenverfahren nach WANGENSTEEN und RICE eine breite Anwendung gefunden. In Kopfhängelage wird das Neugeborene (nach 12 bis 24 Stunden befindet sich im Digestionstrakt die ausreichende Menge verschluckter Luft) im seitlichen Strahlengang geröntgt. Zwischen dem mit einer Metallmarke gekennzeichneten Analgrübchen und der sich im Blindsack darstellenden Luftblase läßt sich die Dicke der Gewebsbrücke erkennen. Eine Fistel läßt sich auch mit dieser Röntgentechnik nicht nachweisen. Ein weiterer großer Nachteil besteht darin, daß trotz Kopfhängelage offenbar nicht immer die gesamte Mekonium-Menge durch Luft im Blindsack verdrängt wird. In zahlreichen Fällen mußten wir bei sorgfältiger Beachtung der Röntgentechnik recht erhebliche Unterschiede zwischen Röntgenergebnis und Operationsbefund feststellen.
Auch WOLF , HELMER u.a. weisen auf die Unzuverlässig-

keit dieser Untersuchungsmethode hin. Solche Fehleinschätzungen können zu Fehlentscheidungen führen.

An der Chirurgischen Abteilung der Bremer Kinderklinik wird seit einigen Jahren auf dieses röntgentechnische Verfahren ganz verzichtet, weil allein aus der erkennbaren Distanz zwischen Rektum und Damm keine Operations-Indikation abgeleitet werden kann. Die Art des Vorgehens, d.h., die Wahl der Operationsmethode (perinealer oder abdomino-perinealer Zugang) wird allein durch das Vorhandensein einer Fistel diktiert (REHBEIN). Gelingt der Fistelnachweis nicht, so sollte bei Knaben so vorgegangen werden, als bestünde eine Rektourethralfistel. Nur bei fluktuierender Analatresie, d.h., bei äußerlich erkennbarer Analatresie mit dünner Verschlußmembran darf der perineale Zugang gewählt werden. In keinem dieser Fälle unseres Krankengutes hatte sich später eine Fistel gezeigt. Andererseits hat sich lediglich bei einem Kind, das wegen Verdachts auf Rektourethralfistel abdomino-perineal operiert wurde, die Fistel nicht bestätigt.

B.) Operationsverfahren

Die in der "Geschichtlichen Übersicht" geschilderten älteren Operationsmethoden hatten in erster Linie zum Ziel, das Leben der mit angeborenen Verschlüssen des Enddarms behafteten Kinder zu erhalten. Sie waren von großem Wert für die Weiterentwicklung der chirurgischen Behandlungsmethoden, haben jedoch in praktischer Hinsicht heute vorwiegend historische Bedeutung.

Mit den Fortschritten auf dem Gebiete der Chirurgie rückte die Forderung nach Erhaltung der Kontinenz und operativem Fistelverschluß bei Schaffung möglichst normaler anatomischer Verhältnisse in den Vordergrund.

Membran- oder Hautexcision

Bei der einfachsten Form, der membranösen Analatresie konnte man schon früher durch Incision oder Excision diesen Grundsätzen am ehesten gerecht werden. Desgleichen bereitete die operative Behandlung der äußeren Fisteln, welche in den meisten Fällen einen oberflächlichen Verlauf haben, keine Schwierigkeiten und wurde schon lange in der heute noch üblichen Weise durchgeführt. Diese meistens extrasphinktär und subcutan verlaufenden Fisteln werden auf einer Hohlsonde bis zum Anus hin gespalten und excidiert, bzw. die Mucosa der Fistel, soweit vorhanden, ausgekratzt und der Granulation überlassen.

An der Bremer Kinderklinik beschränken wir uns auf die Excision der häutigen Analmembran und Naht der Ränder und beobachteten vielfach die spontane Obliteration der Fistel.

Proktoplastik nach DIEFFENBACH - RIZZOLI

Die Vestibularfisteln und zum Teil die tiefsitzenden Vaginalfisteln nehmen hinsichtlich ihrer operativen Behandlung eine Sonderstellung ein, weil sie meistens über ein für die Kontinenz ausreichend entwickeltes Sphinkterorgan verfügen.
Hieraus ergibt sich das Problem, ob man sich unter Gefährdung der Kontinenz zur Rückverlagerung des Anus

an seine normale Stelle entschließen soll, oder ob man zugunsten der gesicherten Schlußfähigkeit des Afters auf die Transplantation verzichtet und sich auf die operative Erweiterung der Darmausmündung beschränkt. Nach der älteren, von DIEFFENBACH-RIZZOLI angegebenen Methode wurde der Damm vom Steißbein bis zur Vagina gespalten. Nach Herauslösung der Fistel wurde diese an die normale Stelle rückverlagert und anschließend der Damm rekonstruiert. Die Dammbildung gestaltete sich nach dieser tiefgreifenden Weichteilzerstörung sehr schwierig.

Proktoplastik nach ROUFFART und SICK

ROUFFART und SICK vermieden diese Schwierigkeit, indem sie den Vestibulumafter isoliert herauslösten und von einer 2 cm langen Incision über der Analgegend den Darm durch einen stumpf gebohrten Kanal mit einer Kornzange an die normale Stelle hindurchzogen.

Proktoplastik nach STONE

Nach dem gleichen Prinzip geht STONE bei tiefsitzenden Vaginalfisteln vor. Ähnlich sind die Vorschläge von POTTS und HANLEY u.a. bei diesen Anomalien. Bei Vestibulum- und Dammfisteln hat sich diese Operation nicht bewährt, da der entstandene, zu schmale Damm leicht der Nekrose anheim fällt (HECKER) . Eine weitere Schwierigkeit ergibt sich für das Verfahren nach STONE und POTTS , wenn das in die Vagina mündende Rektum in seinem Verlauf der hinteren Vaginalwand unmittelbar anliegt, so daß sich diese beiden Organe prä-

paratorisch ohne Verletzung derselben kaum voneinander trennen lassen.

Das Cut-back-Verfahren nach D. BROWNE

An der Bremer Kinderklinik wird das Cut-back-Verfahren nach D. BROWNE bei Vestibulumfisteln und Perinealfisteln mit Erfolg angewandt. Es besteht darin, daß mit einem Scherenschlag die Fistel bis zum atretischen Analgrübchen hin erweitert wird, wodurch der darüber befindliche ampulläre Teil des Rektums eröffnet wird. Die Darmmukosa wird etwas hervorgezogen und an der Dammhaut angenäht.

Auch für alle höher endigenden Enddarmatresien mit und ohne innere Fisteln war die eingangs erwähnte Proktoplastik, von DIEFFENBACH 1828 empfohlen und von AMUSSAT 1835 zuerst ausgeführt, über ein Jahrhundert lang die Methode der Wahl.

Abdomino-perineale Durchzugsoperation

Die abdomino-perineale Operation nach McLEOD fand nur in ganz vereinzelten Fällen Nachahmung (LEISRINCK , HADRA , LOTSCH) . Erst im Jahre 1948 wurde dieses Verfahren durch RHOADS wiederbelebt und fand als "abdomino-perineale Durchzugsoperation" vielfache Anwendung.

Bei hohen Enddarmatresien bedeutete die Durchzugsoperation nach RHOADS gegenüber der Proktoplastik einen großen Fortschritt . Liegt jedoch eine Urorektalfistel

vor, muß diese freipräpariert, durchtrennt und unterbunden werden. Diese Manipulationen sind mit schweren Zerstörungen des Beckenbodens verbunden.

Abdomino-transanale Durchzugsplastik

In Anlehnung an das abdomino-transanale Durchzugsverfahren, wie es BABCOCK und BACON für das Rektum-Carcinom angegeben haben, empfahl REHBEIN im Jahre 1959 die "abdomino-transanale Durchzugsplastik". ROMUALDI veröffentlichte im Jahre 1961 seine Erfahrungen mit der gleichen Operationsmethode.
Unter optimaler Schonung der für die Kontinenz so wichtigen muskulären und nervösen Elemente des Beckenbodens ist neben der Beseitigung der Enddarmatresie gleichzeitig der Verschluß einer Kommunikation des Rektums mit dem Urogenitalsystem gewährleistet.

Im Gegensatz zur Durchzugsoperation nach RHOADS vermeidet REHBEIN die ausgiebige Präparation des Rektumblindsackes aus seiner Umgebung, indem er das Rektum an seiner Douglasumschlagfalte durchtrennt und nur die Mucosa aus dem distalen Rektumstumpf in toto herauslöst. Der proximale Darm wird temporär verschlossen. Der dammwärts tastende Finger fühlt vom Blindsack aus eine seichte Grube, die der Puborectalisschlinge entspricht. An dieser Stelle wird stumpf mit einer Kornzange ein Tunnel gebohrt, durch welchen das proximale Darmende hindurchgezogen wird. Der von seiner Schleimhaut befreite Rektumblindsack legt sich nun manschettenförmig um die Serosa des durchgezogenen Sigmas. Dadurch wird visierartig der Verschluß der Fistel bewirkt.

Abb. 3 : Darstellung der abdomino-transanalen Durchzugsplastik. Nach Durchtrennung des Rectosigmoids wird das Sigma durch den von Mucosa befreiten Blindsack durchgezogen.

Es ist wichtig, daß vor dem Verschluß der Bauchdecken ein Blasenkatheter gelegt wird, da eine spätere transurethrale Katheterisierung leicht ein Vorbeigleiten des Katheters in die Fistel und damit in die freie Bauchhöhle zur Folge haben kann. Nötigenfalls muß der Katheter während der Operation mittels einer Cystotomie von der Blase aus durch die Urethra hinausgeleitet werden.

In der Regel liegt bei der Analatresie mit Rektourethralfistel der Fistelabgang deutlich höher als der unterste Pol des Blindsackes. Bei der Mehrzahl unserer Patienten mit Urethralfistel war die Gewebsbrücke zwischen Analgrübchen und Blindsack nur so gering, daß das terminale Rektum wahrscheinlich den Weg durch die Puborektalisschlinge bereits gefunden hatte, wie das auf Abbildung 3 zum Ausdruck kommt.

Bei höher endigendem Blindsack ist größter Wert darauf

zu legen, daß der Durchzug unmittelbar hinter der Urethra erfolgt, um das durchgezogene Sigma möglichst ins Zentrum der für die Kontinenz wichtigen Levatorschlinge zu verlagern.

Sacro-perineale Durchzugsoperation

STEPHENS hält die exakt intrasphinktäre Position des durchgezogenen Rektosigmoids für so bedeutungsvoll, daß er sich von einem Sacralschnitt aus die Levatorplatte darstellt und unter direkter Sicht den Durchzug durch die Puborektalisschlinge vornimmt.

Auch KIESEWETTER und TURNER bedienen sich dieser sacro-perinealen Technik. In mehreren Fällen von Stuhlinkontinenz nach extrasphinktär durchgezogenem Rektosigmoid konnte KIESEWETTER mit der sacro-perinealen Operationsmethode eine Korrektur erfolgreich vornehmen.

Der Anus praeter-naturalis

Der schlechte Allgemeinzustand eines Frühgeborenen oder eines Kindes mit zusätzlichen schweren Mißbildungen lassen oft eine abdomino-perineale Operation nicht zu, so daß ein Anus praeter aus vitaler Indikation dem Darminhalt einen Ausweg verschaffen muß. Um das später zu erfolgende Durchzugsverfahren nicht zu erschweren, wird an der Bremer Kinderklinik in solchen Fällen ein doppelläufiger Anus praeter im rechten Colon transversum angelegt. Leider kommen gelegentlich Kinder mit einem auswärts angelegten Anus praeter sigmoideus in unsere Behandlung, der bei der Durchzugs-

operation zur Resektion größerer Dickdarmabschnitte zwingt.
Um das Einheilen des zum Damm hin durchgezogenen Rektums nicht durch die Defäkation zu gefährden, wurde bis vor einigen Jahren bei allen Durchzugsoperationen ein präventiver Transversumafter geschaffen. Die Erfahrung der letzten Jahre zeigte jedoch, daß diese zusätzliche Maßnahme überflüssig ist. Jedenfalls scheint die größere Gefahr bei den bekannten Nachteilen des Anus praeter zu liegen, wie etwa starker Darmsaftverlust, die Möglichkeit eines Platzbauches oder die jeder Bauchoperation anhaftende Gefahr eines Strang- oder Adhaesionsileus.

C.) Indikation und Zeitpunkt der Operation

Da der Operateur bei scheinbar gleichen Mißbildungsformen oft sehr verschiedene Operationsbedingungen antrifft, ergibt sich die Notwendigkeit unterschiedlichen Vorgehens bei der Behandlung. Naturgemäß lassen sich für die Wahl einer bestimmten Behandlung kaum einheitliche Richtlinien aufstellen, andererseits können Fehlentscheidungen spätere Korrekturen in Zweifel stellen oder unmöglich machen. Angesichts der Bedeutung, die der ersten Behandlungsmaßnahme zukommt, erscheint der Versuch gerechtfertigt, gestützt auf die Bilanz der Ergebnisse des vorliegenden Krankengutes, eine Indikationsstellung für die Wahl einer Operationsmethode bei den einzelnen Mißbildungstypen abzuleiten.

An der Bremer Kinderklinik kommen für die anorektalen

Mißbildungen folgende definitive Behandlungsmöglichkeiten zur Anwendung: Bougierung, perineale Hautexcision, Cut-back, abdomino-perineale Durchzugsoperation, abdomino-transanale Durchzugsplastik. Demgegenüber steht die Anlegung eines temporären Anus praeter im Colon transversum als palliative Behandlungsmaßnahme.

Die Wahl des Zeitpunkts für die Operation

Die Wahl des Zeitpunktes für die definitive operative Behandlung richtet sich nach

dem Mißbildungstyp,
dem sich daraus ergebenden Ileusgrad und
dem Allgemeinzustand des Kindes.

Nach Art der Mißbildungsform sind die kompletten Verschlüsse des Enddarms (Analatresie, Anal- und Rektumatresie, Rektumatresie, jeweils ohne Fistel) den inkompletten (anorektale Stenosen, Enddarmatresien mit Fistel) gegenüberzustellen.
Im ersten Falle ergibt sich wegen des vollständigen Ileus' ein sofortiges operatives Eingreifen von selbst. Schwieriger ist die Entscheidung bei den inkompletten Verschlüssen.
Prinzipiell darf bei den Fällen, wo eine ausreichende Darmentleerung gewährleistet ist, abgewartet werden, um mit dem Wachstum des Kindes für die Operation geeignetere Größenverhältnisse zu bekommen. Dabei ist jedoch peinlich auf die Gefahr eines sich bei unzulänglicher Stuhlentleerung entwickelnden sekundären Megacolons zu achten.
Allein der Reife- und Allgemeinzustand des Kindes soll-

ten das Kriterium dafür sein, ob man sich primär zur definitiven Behandlung entschließt, oder ob ein Anus praeter als vorübergehend palliative Maßnahme anzulegen ist. Die Entscheidung erfolgt nach Möglichkeit zugunsten der primär definitiven Behandlung, da die eventuellen Komplikationen des Anus praeter im Säuglingsalter nicht zu unterschätzen sind. Andererseits werden die Kinder mit Urorektalfisteln bei längerem Zuwarten durch die Persistenz der Harnwegsinfektion gefährdet.

Die Wahl der Operationsmethode

Nach unseren Erfahrungen erscheint für die anorektalen Mißbildungen im einzelnen folgendes Vorgehen als zweckmäßig:

T y p I : Bei isolierten Anal- oder Rektumstenosen ist eine regelmäßige Bougierungsbehandlung in der Regel ausreichend. Sie hat möglichst frühzeitig zu erfolgen. Bei besonders englumigen Stenosen kann eine Sphinkterdehnung in Narkose oder eine radiäre Incision die Dehnungsbehandlung ergänzen.
Ist die Enddarmstenose mit einer Vestibulumfistel vergesellschaftet, so kommt für die Beseitigung der Fistel zusätzlich ein Cut-back zur Anwendung.
Bei Enddarmstenosen in Verbindung mit einer Vaginalfistel halten wir für die Beseitigung der Fistel ein abdominales Vorgehen für angezeigt. Die abdominotransanale Durchzugsplastik hat sich in 2 Fällen als zuverlässig erwiesen, wobei die Mucosaaushülsung des Enddarms vom Anus aus vorgenommen wurde.
Im Vordergrund steht beim Typ I sowohl in Verbindung mit Vestibulumfistel als auch mit Vaginalfistel die

Beseitigung der Stenose. Erst wenn der Enddarm genügend aufgeweitet ist, kommt die Beseitigung der Fistel in Frage, die nach den ersten Lebensjahren erfolgen kann.

T y p II : Die Behandlung der sicher diagnostizierten isolierten Analatresie würde in der ovalären Excision der verschließenden Analhaut bestehen. Dies wird in der Regel nur dann der Fall sein, wenn die Membran so dünn ist, daß Mekonium hindurchschimmert. Da sich eine mögliche innere Kommunikation nicht mit Sicherheit ausschließen läßt, würde die M e m b r a n excision eine eventuell später wegen innerer Fistel notwendige Durchzugsoperation nicht erschweren. Sofern jedoch der leiseste Verdacht auf eine innere Rektumkommunikation besteht, und das ist schon bei jedem mehr als häutigen Analverschluß der Fall, dann entschließen wir uns zur abdomino-perinealen Operation.
BILL fordert sogar für alle männlichen Kinder, welche am Damm keine Öffnung aufweisen, das abdomino-perineale Durchzugsverfahren. Auch SNYDER bestätigt, daß eine perineale Operation bei hoher Atresie größeres Unheil anrichten kann, als wenn einmal unnötigerweise abdominoperineal operiert würde. Bei Analatresie mit äußeren Fisteln, das sind Vestibular-, Perineal-, Scrotal- und Suburethralfisteln, führt im allgemeinen ein perineales Vorgehen zum Ziel. Alle Vestibulumfisteln und einen Teil der Perinealfisteln behandeln wir mit dem Cut-back nach D. BROWNE . Bei Scrotal- und Suburethralfisteln sowie dem größeren Teil der Perinealfisteln - diejenigen, welche im Analbereich liegen - genügt die Hautexcision.
Für die Analatresien mit inneren Kommunikationen, das sind die Kloakenmißbildung, Vesikal-, Vaginal- und Urethralfisteln, kommt nur ein abdomino-perineales

Vorgehen in Frage. Sämtliche Patienten mit Urethralfistel wurden seit 1959 an der Bremer Kinderklinik mit der abdomino-transanalen Durchzugsplastik operiert. Bei den übrigen inneren Fisteln entscheiden die anatomischen Verhältnisse, ob eine Durchzugsoperation nach RHOADS oder die Durchzugsplastik nach REHBEIN zur Anwendung kommt.
Im Gegensatz zu den Rektourethralfisteln ist bei den Rektovaginalfisteln eine abdomino-transanale Durchzugsoperation aus anatomischen Gründen nicht immer möglich.

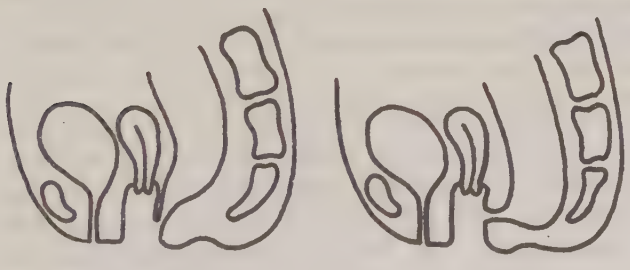

Abb. 4 : Bei spitzwinkliger Mündung der Rektovaginalfistel in die Vagina (a) wird die abdomino-perineale Durchzugsoperation, bei fast rechtwinkliger Mündung (b) die abdomino-transanale Durchzugsplastik angewendet.

Verjüngt sich das Rektum trichterförmig und liegt der Vaginalwand zum Teil fest an (Abb. 4 a), so ist die abdomino-perineale Durchzugsoperation zu bevorzugen. Da sich der Darm von der Vaginalwand kaum abpräparieren läßt, wird er an einer genügend weiten Stelle quer durchtrennt und durchgezogen, während der übernähte Fistel-

rest als solcher bestehen bleibt. Liegt ein ampullär erweiterter Rektumblindsack vor (Abb. 4 b), aus welchem die Fistel im stumpfen Winkel zur Vagina verläuft, so fällt die Wahl auf die abdomino-perineale Durchzugsplastik , welche ohne eingreifende Präparationen im Beckenboden den gleichzeitigen Fistelverschluß ermöglicht.
Hat man sich aufgrund eines schlechten Allgemeinzustandes zunächst für einen Anus praeter entschieden, so ist bei Rektovaginalfisteln längeres Abwarten erlaubt. Bei den Urethral- und Vesikalfisteln gebietet die Gefahr einer ascendierenden Infektion der Harnwege ein möglichst frühzeitiges Eingreifen in Form der Beseitigung der Fistelverbindung.

T y p III : Da wir die Indikation für das abdomino-perineale Vorgehen allein von der Existenz einer inneren Kommunikation ableiten, verzichten wir auf die Darstellung der Blindstrecke mittels der Röntgen-Diagnostik nach WANGENSTEEN und RICE . Die Diagnose Mißbildung Typ II oder Typ III ist daher nicht von Belang und wird erst bei der Operation gestellt.
Bezüglich der Wahl der Operationsmethode gelten für die Typ III - Anomalien die gleichen Gesichtspunkte, wie sie beim Typ II besprochen sind.

T y p IV : Liegt bei der Rektumatresie ein membranöser Verschluß vor, so genügt die radiäre Incision der Membran. Besteht der Verdacht einer langstreckigen Rektumatresie, so sollte ein abdominales Vorgehen angewandt werden.

V. K a s u i s t i k

A.) Einteilung eigener Fälle

Das in dieser Arbeit zu besprechende Krankengut umfaßt 185 Fälle mit anorektalen Mißbildungen, welche in einem Zeitraum von 11 Jahren an der Bremer Chirurgischen Kinderklinik zur Aufnahme kamen.

Aus der Abbildung 5 ist die Anzahl der in den einzelnen Jahren von 1952 bis 1962 zur Aufnahme gekommenen Kinder zu ersehen. Die Kurve der Aufnahmen deckt sich nahezu mit der, welche die Geburtsjahre dieser Kinder darstellt.

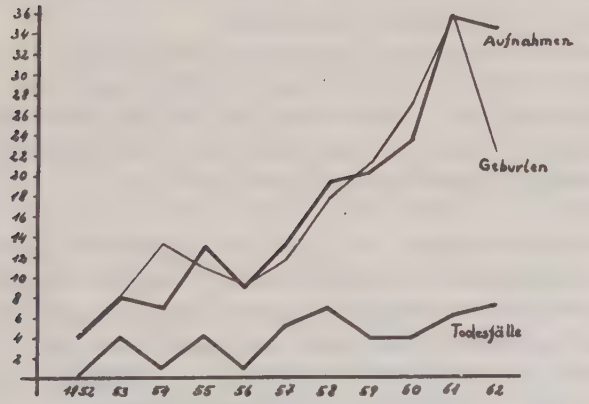

Abb. 5: Die Ordinate gibt die Zahl der Kinder mit anorektalen Mißbildungen an, die in den auf der Abszisse dargestellten Jahren von 1952 bis 1962 zur Aufnahme gekommen, geboren oder gestorben sind.

Der Kurvenanstieg von 1959 an mit einem Gipfel bei 1961 mag zufällig sein, doch liegt der Verdacht nahe, daß hier ein Zusammenhang mit der "Contergan-Aera" besteht, der u.a. von IMDAHL betont wird, welcher in den Jahren 1959 bis 1962 an der Bonner Chirurgischen Universitätsklinik eine Häufung dieser Fehlbildungen in eine kausale Beziehung zum Contergan setzen konnte.

Ohne die ätiologischen Momente näher zu untersuchen, sei hier vermerkt, daß aus unserem Krankengut 97 Kinder in der conterganverdächtigen Zeit von 42 Monaten (1.1.59 bis 30.6.62) geboren wurden, während sich die restlichen 88 Kinder auf den übrigen Zeitraum von 89 Monaten verteilen.
Unter den Kindern der "Contergan-Aera" fiel eine bemerkenswerte Häufung der Anal- und Rektum s t e n o s e n auf. Unter den 97 Kindern dieser Epoche waren 23 Stenosen, dagegen nur 5 unter den 88 Fällen aus der übrigen Zeit. Eine sichere Contergan-Anamnese konnte bei 8 Kindern erhoben werden, von denen 5 Stenosen und 3 Atresien des Enddarms aufwiesen.
Übereinstimmend mit den Feststellungen IMDAHLs ist aus Abbildung 5 ferner ein Absinken der Häufigkeit der Enddarmanomalien im Jahre 1962 ersichtlich, womit der Verdacht auf eine thalidomidinduzierte Embryopathie in der vorangegangenen Zeit unterstützt wird.

Familiäres Vorkommen von Analmißbildungen ist sehr selten und wurde nur bei einem unserer Kinder festgestellt, dessen Onkel die gleiche Anomalie gehabt haben soll.
In der Literatur wurden derartige Beobachtungen von KAIJSER und MALMSTRÖM , SUCKLING , FUHRMANN , RIEGER und VOGEL , BRYNDORF und MADSEN gemacht.

Die an der Bremer Kinderklinik aufgenommenen 185 Kinder mit Anomalien des Anorektums verteilen sich auf die Mißbildungstypen nach LADD und GROSS wie folgt.

	Patienten	Prozent	Knaben	Mädchen
Typ I	28	15	9	19
Typ II	125	68	64	61
Typ III	29	16	19	1o
Typ IV	3	1	2	1
Zusammen	185	1oo	94	91

Tab. 1 : Die Aufteilung von 185 Kindern mit anorektalen Mißbildungen in die vier Grundtypen des LADD und GROSS - Schemas mit Geschlechtsverteilung.

Im Gegensatz zu vielen anderen Autoren, bei denen die Mißbildung Typ III als die häufigste Form angegeben wird, waren bei unseren Patienten Anomalien vom Typ II zahlenmäßig weitaus am stärksten vertreten. Nach unseren Feststellungen ist die Anal- und Rektumatresie im Vergleich zur Analatresie wesentlich seltener, wenn man zugrunde legt, daß die atretische Distanz bei der einfachen Analatresie bis 1,5 cm vom Damm her beträgt, was beim Neugeborenen etwa dem Abschnitt der Pars analis recti entsprechen würde. Insbesondere bei Kindern mit Analatresie und Rektourethralfisteln fand sich häufig der Rektum-Blindsack bedeutend tiefer als der Fistelabgang, so daß beim Durchzug nur noch eine

dünne Gewebsschicht bis zum Damm zu durchstoßen war. PARIN sammelte 55 Fälle von Enddarmatresie mit Rektourethralfistel. Dabei fand er in 27 Fällen oder 61,4 % eine oberflächliche Lage des Blindsackes (Atresia ani urethralis) und in 17 Fällen oder 38,6 % eine tiefe Lage (atresia ani et recti urethralis). Bei 11 Fällen fehlten genaue Angaben.
Das entspricht ungefähr unserem Verhältnis von 27 Analatresien mit Urethralfisteln zu 13 Fällen von Anal- und Rektumatresien mit Urethralfisteln bei 4o Kindern. In Grenzfällen wird die Entscheidung, ob sich die Enddarmatresie auf die Analportion beschränkt, oder zusätzlich einen Teil des Rektums einbezieht, kaum mit Sicherheit zu treffen sein. Die von außen sondierbaren Fisteln erlauben nur eine ungefähre Schätzung, wenn man eine gekrümmte Sonde einführt und über dem Analgrübchen zu tasten versucht.

Die Geschlechtsverteilung ergab ein nur unwesentliches Übergewicht zugunsten des männlichen Geschlechts.

Bei den 185 Patienten mit anorektalen Mißbildungen fanden wir 142 abnorme Rektumfisteln, das sind 77 % der Gesamtzahl. Unter den restlichen 43 Fällen (23 %) gab es möglicherweise einige zusätzliche Rektumfisteln, welche infolge frühzeitigen Todes dieser Neu- oder Frühgeborenen einer eingehenden Diagnostik und Operation entgangen waren.

Die Tabelle 2 enthält 22 von uns diagnostizierte Mißbildungsformen bei 185 untersuchten Kindern der Bremer Kinderklinik. Außer der Fistelhäufigkeit zeigt diese Tabelle die Geschlechtsverteilung bei den vier Grundtypen.

Typ	Diagnose	Patienten	männl.	weibl.	mit Fistel	ohne Fistel
I	Analstenose	16	6	1o		
	Analst.+ Vaginalf.	2	-	2		
	Analst.+ Vestibulumf.	2	-	2	8	2o
	Rektumstenose	4	3	1		
	Rektumst.+ Vaginalf.	4	-	4		
II	Analatresie	15	13	2		
	Analatr.+ Kloake	3	-	3		
	Analatr.+ Vesikalf.	1	1	-		
	Analatr.+ Vaginalf.	19	-	19		
	Analatr.+ Vestibulumf.	28	-	28	11o	15
	Analatr.+ Perinealf.	24	15	9		
	Analatr.+ Scrotalf.	5	5	-		
	Analatr.+ Suburethralf.	3	3	-		
	Analatr.+ Urethralf.	27	27	-		
III	Anal- u. Rektumatresie	7	4	3		
	" + Kloake	1	-	1		
	" + Vesikalf.	1	1	-	22	7
	" + Vaginalf.	6	-	6		
	" + Suburethralf.	1	1	-		
	" + Urethralf.	13	13	-		
IV	Rektumatresie	1	1	-	2	1
	Rektumatr.+ Perinealf.	2	1	1		
	Zusammen:	185	94	91	142	43

Tab. 2: Enddarmanomalien mit und ohne Fisteln bei 185 an der Bremer Kinderklinik untersuchten Kindern.

Rektumfisteln konnten wir bei allen 4 Mißbildungsformen beobachten, was ebenfalls eine Abweichung von den Untersuchungsergebnissen aus anderen Kliniken darstellt, welche Fisteln beim Typ I nur ausnahmsweise, beim Typ IV meistens gar nicht diagnostizierten.

Den im Schrifttum am häufigsten genannten Kommunikations-

möglichkeiten des Rektums, den Vestibular-, Vaginal-, Perineal-, Urethral- und Vesikalfisteln haben wir die Kloakenbildung bei Mädchen hinzugefügt. Bei diesen Formen werden Urin und Stuhl aus einer einzigen Urethrovaginalöffnung entleert. Die Rektumfistel mündet hoch im Vaginalbereich.
Zu den Perinealfisteln gehören in unserer Zusammenstellung sämtliche Rektummündungen zwischen Anus und hinterem Scrotalansatz bzw. hinterer Labienkommissur. Daraus ergibt sich die gesonderte Aufzählung der Scrotal- und Suburethralfisteln, die in der Literatur meistens zu den Perinealfisteln im weiteren Sinne gezählt werden. Eine Praeputialfistel konnten wir in keinem Falle beobachten.
Eine Unterscheidung zwischen Atresia ani mit Perinealfistel und Analstenose ist in manchen Fällen schwierig; insbesondere dann, wenn nicht sicher entschieden werden kann, ob die fistelartige Ausmündung noch im Bereich des atretischen Anus liegt (D. BROWNE : microscopic anus), oder schon dem Damm zuzurechnen ist. Bei diesen Grenzfällen zählen wir zu den Analstenosen jene Kinder, bei welchen die Analöffnung einen kleinkalibrigen, aber sonst normalen Aspekt bietet. Alle feinen Ausmündungen, die als Perforationsöffnungen einer Analmembran angesehen werden können, haben wir zu den Perinealfisteln bei Analatresie gerechnet.

In der Tabelle 3 sind die Fisteln aller vier anorektalen Mißbildungstypen zusammengefaßt und nach ihrer Häufigkeit bei dem vorliegenden Krankengut geordnet.

Fisteln	Zahl	Prozent
Rektourethralfistel	4o	28
Rektovaginalfistel	31	22
Rektovestibularfistel	3o	21
Rektoperinealfistel	26	18
Rektoscrotalfistel	5	4
Rektosuburethralfistel	4	3
Kloakenmißbildung	4	3
Rektovesikalfistel	2	1
Zusammen	142	1oo

Tab. 3: Bei 142 von 185 Kindern mit anorektalen Mißbildungen bestanden Rektumfisteln.

Die, verglichen mit den Zahlen anderer Autoren relativ große Anzahl von inneren Fisteln ist wahrscheinlich das Ergebnis der häufiger angewandten abdomino-perinealen Operationsmethoden, mit welchen dem Operateur eventuell vorhandene innere Kommunikationen nicht so leicht entgehen können. Gleichzeitig unterstreicht sie die breitere Anwendungsberechtigung abdomino-perinealen Vorgehens.

B.) Fallbesprechungen

In diesem Kapitel wird, dem Einteilungsschema Seite 49, Tabelle 2 folgend, das vorliegende Krankengut im Hinblick auf Behandlung und Verlauf der einzelnen Fälle besprochen. Angesichts des umfangreichen Krankenmaterials werden Patienten mit gleicher Mißbildungsform und ähnlichem Krankheitsverlauf in Gruppen zusammengefaßt. Es wird Wert gelegt auf die Feststellung der Erstbehandlung.

Besprechung der Fälle vom Typ I

Auf den Typ I der LADD und GROSS - Klassifikation verteilen sich 28 Fälle, bei denen die angeborene isolierte Analstenose mit 16 Kindern dominiert. Viermal lag eine isolierte Rektumstenose vor. In den restlichen 8 Fällen war die Anal- bzw. Rektumstenose mit einer Vaginal- oder Vestibulumfistel kombiniert.

Typ I - A n a l s t e n o s e ohne Fistel (16 Fälle)

Bei der isolierten Analstenose wurden 9 Kinder allein mit Bougierungen behandelt, nötigenfalls kamen zusätzliche Darmspülungen sowie diätetische Maßnahmen zur Anwendung. In drei Fällen mußte die Bougierungsbehandlung durch eine instrumentelle Sphinkterdehnung in Narkose ergänzt werden, einmal war die Incision des stenotischen Anus erforderlich. Die Erstbehandlung bestand bei zwei Kindern in einer nicht genau angegebenen Operation am Anus, die wie der in einem Fall angelegte Anus praeter in einer auswärtigen Klinik durchgeführt wurde.

Zwei Kinder mußten zur Aufbougierung des Anus erneut stationär aufgenommen werden. Bei vier Kindern hatte sich ein sekundäres Megacolon ausgebildet, welches dreimal konservativ und einmal durch Sigmaresektion behandelt wurde.

Typ I - Analstenose und Vestibulumfistel (2 Fälle)

Die beiden Fälle mit Analstenose und Vestibulumfistel wurden mit einem Cut-back behandelt, wodurch die Fistel beseitigt und gleichzeitig eine Erweiterung der Analöffnung erzielt wurde. Außer gelegentlicher Stuhlverschmutzung der Scheide in einem Fall ergaben sich keine Komplikationen.

Typ I - Analstenose und Vaginalfistel (2 Fälle)

Zwei Säuglinge im Alter von 3 und 4 Monaten kamen mit einer Analstenose kombiniert mit Vaginalfistel zur Aufnahme. Da eine Fistelbeseitigung erst jenseits des Säuglingsalters in Frage kommt, bestand die Behandlung vorerst im Aufbougieren der Analstenosen. Dementsprechend entleeren sich außer durch den aufgeweiteten Anus auch noch kleinere Stuhlmengen aus der Vagina. Andere Komplikationen traten nicht auf.

Typ I - Rektumstenose ohne Fistel (4 Fälle)

Die isolierte Rektumstenose wurde in den vier Fällen an mehreren Stellen incidiert und aufbougiert. Es handelte sich jedesmal um eine Lochmembran. In drei Fällen bestand bereits ein sekundäres Megacolon, das bei einem auswärts durch Anus praeter vorbehandelten Kind zur Resektion des Sigmoids und Colon descendens führte.

Typ I - Rektumstenose und Vaginalfistel (4 Fälle)

Von den vier Mädchen, die mit Rektumstenose kombiniert mit Rektovaginalfistel zur Aufnahme kamen, wurden zwei zunächst nur aufbougiert und die Operation der Vaginal-

fistel auf einen späteren Zeitpunkt jenseits des Säuglingsalters verschoben. Der Stuhl wurde dementsprechend aus dem Anus und zum Teil aus der Vagina entleert.

Bei den beiden anderen Kindern wurde, nachdem das stenotische Rektum genügend dilatiert und ein Anus praeter transversalis angelegt worden war, eine abdomino-perineale Durchzugsplastik ausgeführt. Eines dieser Kinder war auswärts mit einer inzwischen insuffizienten Coecalfistel wegen eines sekundären Megacolon vorbehandelt worden. In einer späteren Sitzung wurde der Anus praeter versenkt.

Besprechung der Fälle vom Typ II

Von den 125 Kindern des Typs II konnten wir in 11o Fällen eine Fistel nachweisen. Am häufigsten wurden Vestibulumfisteln (28) und Urethralfisteln (27) gefunden, dicht gefolgt von Perinealfisteln (24) und Vaginalfisteln (19). Dreimal bestand eine einzige Öffnung im weiblichen Genitale, aus welcher Stuhl und Urin entleert wurden. Diese Form bezeichnen wir als Kloakenmißbildung. Die Scrotal- (5), Suburethral- (3) und Vesikalfisteln (1) stehen zahlenmäßig weit hinter den erstgenannten.

Als Atresia ani ohne Fistel erscheinen in dieser Gruppe 15 Fälle. Diese Zahl muß als noch niedriger vermutet werden, denn in 9 Fällen bezieht sich die Diagnose Atresia ani nur auf den äußeren Inspektionsbefund. Bei keinem dieser 9 gestorbenen Kinder war eine abdomino-perineale Operation durchgeführt worden, die eine Fistel hätte ausschließen oder bestätigen können.

Typ II - A n a l a t r e s i e ohne Fistel (15 Fälle)

Zweifellos wird die Diagnose isolierte Analatresie aufgrund der Erstuntersuchung zu häufig gestellt und muß in vielen Fällen revidiert werden, wenn nämlich die Operation oder Obduktion eine zusätzliche Rektumatresie oder eine innere Fistel zutage fördert.

An der Bremer Kinderklinik wird bei der Behandlung der Analatresie wenn nicht nur ein membranöser oder dünner häutiger Verschluß vorliegt, so vorgegangen, als wäre eine innere Kommunikation vorhanden, d.h., es wird der abdomino-perineale Durchzug angewandt.
Nur in einem einzigen Fall erwies sich unsere Annahme als irrtümlich. Nachdem das Rektum vom Bauchschnitt her eröffnet worden war, zeigte sich, daß eine Fistelöffnung nicht vorhanden war, und die Blindstrecke zwischen Rektum und Damm nur wenige mm dick war, also eine isolierte Analatresie vorlag. Es brauchte somit nur der atretische Bezirk ovalär excidiert zu werden, was mit Leichtigkeit hätte von einer Dammoperation aus erfolgen können.
Umgekehrt ist auch nur einmal die Fehldiagnose einer häutigen Analatresie gestellt worden, wo es sich um eine Anal- und Rektumatresie gehandelt hatte. Auf diesen Fall wird in dem betreffenden Kapitel zurückgekommen.

Wie bereits erwähnt, scheint die hohe Mortalität von 9 unter 15 isolierten Analatresien darauf zurückzuführen zu sein, daß infolge zusätzlicher schwerer Mißbildungen in mehreren Fällen keine definitive oder nur noch palliative Maßnahmen möglich waren, und damit vielleicht vorhandene Kommunikationen des Rektums zu

anderen Organen nicht mehr festgestellt wurden.

Bei drei Kindern genügte die vom Damm aus durchgeführte Hautexcision, um dem Darminhalt einen natürlichen Ausgang zu schaffen. Zwei dieser mit Herzfehlern behafteten Kinder starben bald nach der Operation infolge Herzinsuffizienz in den ersten Lebenstagen. Das dritte mit Hautexcision behandelte Kind überlebte und bot im weiteren Verlauf keine Komplikationen.

In zwei Fällen kamen operative Maßnahmen infolge frühzeitigen Todes durch schwere zusätzliche Mißbildungen nicht mehr zur Anwendung.

Ein anderes Kind, das außerdem mit Oesophagusatresie und Duodenalatresie behaftet war, überlebte gerade noch die Operation der Schlundmißbildung, so daß eine Operation der Darmatresien nicht mehr möglich war.

Bei vier Kindern wurde wegen des schlechten Allgemeinzustandes bei kombinierten multiplen Mißbildungen als Palliativmaßnahme ein Anus praeter angelegt. Alle vier Kinder starben, davon eines, ein Mongo, an Peritonitis nach nekrotisierender, perforierter Kolitis, eines infolge Nahtinsuffizienz der Oesophagusanastomose, nachdem wegen der Schlundmißbildung thoracotomiert sowie eine Magenfistel angelegt worden war; die anderen zwei Kinder erlagen ebenfalls ihren zusätzlichen Mißbildungen.

Vier Kinder kamen in unsere Behandlung, als bereits in einer anderen Klinik die Analatresie durch eine nicht näher bezeichnete Operation vom Damm aus beseitigt worden war. Hierdurch hatte sich bei zwei Kindern eine postoperative Analstenose mit sekundärem Megacolon ausgebildet, welches einmal die Resektion des Megasigmas erforderlich machte, im anderen Fall konservativ behandelt wurde. Das dritte Kind war wegen postoperativer Analstenose sechsmal in unserer stationären Behandlung, die in einer Sphinkterdehnung, Bougierungen, Einläufen und Ausräumung der Kotsteine bestand. Beim vierten Kind war eine Behandlung bei genügend weitem, allerdings inkontinenten Anus vorläufig nicht notwendig.

Schließlich kam ein Knabe zur Aufnahme, bei welchem auswärts ein Anus praeter sigmoideus angelegt worden war. Nachdem in der oben beschriebenen Weise aufgrund einer Fehldiagnose die Hautexcision in einer abdominoperinealen Operation vorgenommen wurde, konnte nach komplikationslosem Verlauf der Anus praeter versenkt werden.

Typ II - A n a l a t r e s i e und Kloake (3 Fälle)

Dreimal beobachteten wir diese Kloakenmißbildung in Verbindung mit Analatresien, einmal mit der später zu besprechenden Anal- und Rektumatresie. Regelmäßig lag ein Uterus bicornis oder Uterus bipartitus vor, so daß wir es vielleicht mit der gleichen Form der Mißbildung zu tun haben, wie sie BICKELMANN in seinen vier gesammelten Fällen als weibliche Rektovesikalfisteln beschrieben hat.

Die Behandlung bestand bei zwei Kindern in der Anlage eines Anus praeter, einmal weil der schlechte Allgemeinzustand, das andere Mal, weil ein Durchzug wegen zusätzlicher Colonmißbildung unmöglich war. Beide Kinder wiesen u.a. assoziierte Nierenmißbildungen auf, die zu Uraemie und zum Tode führten.

Beim dritten Kind wurde zunächst ebenfalls ein Anus praeter angelegt, nachdem die Beckenorgane inspiziert und Urin und Stuhl aus dem übermannsfaustgroßen, cystischen Gebilde abpunktiert worden waren, welches dem undifferenzierten Urogenitalsinus entsprach. Vier Monate später wurde die Kommunikation zwischen Rektum und Sinus urogenitalis durch eine Durchzugsplastik beseitigt. In gleicher Sitzung ist der Anus praeter versenkt worden. Der weitere Verlauf war komplikationslos.

Typ II - A n a l a t r e s i e und Rektovesikalfistel (1 Fall)

In dem einzigen Fall dieser Gruppe bestand etwas oberhalb des blind endigenden Rektumpoles eine Kommunikation zwischen Rektum und Blasenhals im Bereich des Abganges der Urethra.

Die bei dem 2 Tage alten Knaben durchgeführte abdominoperineale Durchzugsoperation hatte bei Nahtdehiszenz und sekundärer Wundheilung ein Fistelrezidiv zur Folge. Zur Ausschaltung der Fistel und damit zur Verhinderung

einer Harnwegsinfektion wurde daraufhin ein Anus praeter angelegt. Im Alter von einem Jahr wurde eine Laparotomie mit Eröffnung der Blase vorgenommen, wobei sich keine Möglichkeit bot, die gut fingerdicke Kommunikation zu beseitigen.

Von der Mutter erfuhren wir später, daß unser Vorschlag, eine Ileumblase nach BRICKER anzulegen, in einem anderen Krankenhaus ausgeführt worden ist. Der Anus praeter mußte zu diesem Zweck auf die linke Seite verlagert werden.

Typ II - Analatresie und Vaginalfistel (19 Fälle)

Unter den 19 Kindern, die wegen dieser Mißbildung in der Bremer Kinderklinik zur Aufnahme kamen, befanden sich 2, welche andernorts bereits perineal voroperiert worden waren.

Von den anderen 17 Fällen wurde bei einem Mädchen die primäre abdomino-transanale Durchzugsplastik ausgeführt; eines starb nach der Thoracotomie wegen Oesophagusatresie.

Das Gemeinsame in der Behandlung der restlichen 15 Kinder ist die Erstversorgung mit einem Anus praeter. Daß den Kindern aufgrund kombinierter Mißbildungen oder ihres schlechten Allgemeinzustandes zunächst kein größerer Eingriff zugemutet werden konnte, gilt nur für einen Teil der Fälle. Die Erklärung für den zunächst palliativen Eingriff bei der Mehrzahl dieser Fälle liegt vielmehr in der Tatsache, daß die Patienten erst im Zustand eines Subileus der chirurgischen Behandlung zugeführt wurden, wenn also die Vaginalfistel eine ausreichende Stuhlentleerung nicht mehr gewährleistete und die Gefahr eines sekundären Megacolons entstanden war.

Die vielfach vertretene Meinung, daß die oft verhältnis-

mäßig weiten Rektovaginalfisteln ein längeres Zuwarten erlauben, gilt nur mit Einschränkungen. Die schließlich doch auszuführende Durchzugsoperation wird durch den zusätzlichen Anus praeter unnötigerweise kompliziert.

Wie schon erwähnt, wurde bei einem Kind die primäre Durchzugsplastik ausgeführt, nachdem bei dem 8 Monate alten Mädchen das Kotreservoir im dilatierten Sigma durch Darmspülungen beseitigt werden konnte. Leider überstand das Kind die Operation nicht und kam unter Herz-Kreislaufversagen ad exitum.

Drei Patienten erhielten in den ersten Lebenstagen wegen zusätzlicher Mißbildungen einen Anus praeter. Bevor weitere operative Maßnahmen zur Anwendung kommen konnten, erlagen sie ihren kongenitalen Herzfehlern.

In einem Fall bestimmte die zusätzliche Oesophagusatresie das Schicksal des Kindes. Zwei Tage nach Operation des Speiseröhrenverschlusses trat der Tod ein, ohne daß die Analmißbildung behandelt wurde oder ein Anus praeter angelegt worden wäre.

Bei den 2 auswärts operierten Patienten ist der Darm jeweils vom Damm her eröffnet und nur in einem Fall auch die Vaginalfistel beseitigt worden. Beide Kinder kamen wegen sekundärer Analstenose, einmal mit sekundärem Megacolon, sowie Rektovaginalfisteln (die operierte Fistel war rekanalisiert) in unsere Behandlung. Bei dem einen wurde zunächst nur bougiert und die Durchzugsoperation auf einen späteren Zeitpunkt verschoben; bei dem anderen Kind erfolgten nach Anlegung eines Anus praeter die Durchzugsoperation und später die Versenkung des Anus praeter.

In 5 Fällen wurde in der Reihenfolge Anus praeter -- abdomino-transanale Durchzugsplastik -- Anus praeter-Versenkung operiert. An zusätzlichen Eingriffen waren hier einmal die Thoracotomie zur Beseitigung einer Oesophagusatresie, zweimal die Reposition eines Prolaps intestini nach Anus praeter und zweimal die Abtragung eines Mucosaprolaps' am neugeschaffenen Anus notwendig. Alle 5 Kinder überlebten.

Bei 5 weiteren Kindern wurde nach angelegtem Anus praeter die abdomino-perineale Durchzugsoperation ausgeführt; viermal konnte der Anus praeter später wieder versenkt werden, beim fünften Kind trat vorher infolge Kreislaufinsuffizienz bei Fallot'scher Tetralogie der Tod ein. Eines starb an Uraemie bei schwerer Nierenmißbildung und

eines an den Folgen einer linksseitigen Ureterstenose, nachdem es die rechtsseitige Nephrektomie schon überstanden hatte und von seiten der operierten Analmißbildung keinerlei Schwierigkeiten mehr aufgetreten waren. Die beiden überlebenden Kinder wiesen einen Mucosaprolaps auf, welcher einmal operativ entfernt werden mußte.

Es bleiben noch 2 Patienten aus dieser Mißbildungsgruppe zu besprechen, bei welchen ein Fistelrezidiv aufgetreten war. Die Erstbehandlung beider Fälle bestand im Anlegen eines Anus praeter. Ein Mädchen wurde sodann mit einer abdomino-perinealen Durchzugsoperation versorgt, die infolge schrumpfender Sekundärheilung eine Rekanalisierung der Fistel zur Folge hatte. Einer erneuten, diesmal erfolgreichen Durchzugsoperation folgte die Versenkung des Anus praeter. Bei dem anderen Mädchen wurde der Versuch unternommen, diese Mißbildung vom Damm her zu operieren. Nach Excision der verschließenden Analhaut wurde die Vaginalfistel sowohl vom Darm als auch von der Vagina aus verschlossen. Das aufgetretene Fistelrezidiv machte dann doch die Durchzugsoperation erforderlich, mit welcher die Fistel beseitigt wurde. Schließlich folgte die Versenkung des Anus praeter. Diese zwei Kinder überlebten.

Typ II - Analatresie und Vestibulumfistel

Die Cut-back-Operation bietet bei dieser Anomalie die weitaus besten Ergebnisse.
Ein Versuch, diese Mißbildung in anderer Weise zu operieren mit dem Ziel, normale anatomische Verhältnisse zu schaffen, ist immer mit dem Risiko behaftet, daß zugunsten der anatomischen Korrektur eine Stuhlinkontinenz in Kauf genommen werden muß. Nach der Definition von D. BROWNE handelt es sich um einen "ectopic anus", d.h., um einen "physiologisch kompensierten Anus mit Nerven und Muskeln nur an falscher Stelle". Unter Erhaltung dieser wichtigen Sphinkterfunktion besteht die Aufgabe des Cut-back lediglich darin, den zu engen

Anus vestibularis durch Beseitigung der dünnen Gewebsmembran zum Analgrübchen hin zu erweitern. Es kann je nach Weite der Vestibulumfistel mit der Cut-back-Operation bis zu einem Jahr gewartet werden, ohne daß sich für die Erstbehandlung nennenswerte Schwierigkeiten ergeben würden.

Von den 28 Kindern dieser Gruppe wurden 19 Mädchen primär mit einem Cut-back versorgt. In keinem Fall war bei den so behandelten Kindern eine Komplikation aufgetreten, oder eine Wiederaufnahme wegen Entleerungsstörungen notwendig geworden. Mit einer Ausnahme waren die Kinder zum Zeitpunkt der Operation weniger als 1 Jahr alt. Ein Mädchen kam mit 4 Jahren in unsere stationäre Behandlung, nachdem es bis dahin mit mehr oder weniger großen Schwierigkeiten den Stuhl aus einer relativ weiten Vestibulumfistel entleert hatte. Nach Ausführung des Cut-back und Entlassung des Kindes seien nach Mitteilung der Eltern die wechselnden Obstipationen und Wäschebeschmutzungen zwar deutlich zurückgegangen, aber noch immer vorhanden. Das Kontinenzergebnis wurde daher mit dem Prädikat "schlecht" beurteilt. Allerdings ist nach der Operation erst eine kurze Zeit verstrichen, so daß noch mit einer Verbesserung der Analfunktion gerechnet werden darf und der jetzige Zustand als Anpassungsstörung aufgefaßt werden kann.

Bei einem weiteren Kind wurde bald nach der Geburt infolge abszedierender Pneumonie und Ileus eine Bülau-Drainage sowie ein Anus praeter angelegt, welcher also nicht der Behandlung der Vestibulumfistel galt. Mehrere Monate später erfolgte die Wiederaufnahme zum Cut-back und Versenkung des Anus praeter. Auch hier gab es keine weiteren Komplikationen.

Bei einem anderen Mädchen war die Analmißbildung mit einem Anus praeter in einer auswärtigen Klinik behandelt worden. Die Weiterbehandlung in unserer Klinik bestand in der Cut-back-Operation und Versenkung des Anus praeter und gestaltete sich ohne weitere Komplikationen.

Der einzige Todesfall dieser Gruppe ist auf die zusätzliche Oesophagusatresie zurückzuführen. Nach der Operation dieser kombinierten Mißbildung erlag das Kind einer Pneumonie. Eine Behandlung der Vestibulumfistel

ist zu diesem Zeitpunkt noch nicht erforderlich gewesen.

Zwei Mädchen kamen mit sehr großkalibrigen Vestibulumfisteln zur Aufnahme. Eine Behandlung brauchte vorläufig noch nicht zu erfolgen. Die bei dem einen Kind wegen der Weite der Fistel als "schlecht" bezeichnete Sphinkterfunktion soll zunächst über einen längeren Zeitraum beobachtet werden, um später entscheiden zu können, ob eine plastische Operation in Frage kommt.

In 3 Fällen wurde die Analatresie in einer anderen Klinik beseitigt, ohne daß jedoch die Vestibulumfistel verschlossen wurde. Zweimal war der neugeschaffene Anus stenotisch geworden. Der bei beiden hier nachgeholte Cut-back beseitigte sowohl die Fistel als auch die sekundäre Analstenose. Bei dem dritten Kind war die Analöffnung weit genug, so daß nur noch die Fistel zu verschließen war, was vom Anus und vom Vestibulum aus unter Entfernung der Fistelschleimhaut gelang. Weitere Komplikationen blieben aus.

Der letzte Fall dieser Gruppe wurde mit einer abdominoperinealen Durchzugsoperation behandelt, da die Vestibulumfistel nicht wie gewöhnlich einen subcutanen, sondern einen etwas steileren Verlauf zum Rektum nahm. Es bestand die Befürchtung, daß mit dem Cut-back wichtige Teile der Sphinktermuskulatur verletzt werden konnten. Indessen führte auch die Durchzugsoperation zu einem schlechten Ergebnis hinsichtlich der Kontinenz.

Typ II - Analatresie und Perinealfistel (24 Fälle)

In den vorhergehenden Kapiteln ist auf die engen Beziehungen zwischen Vestibulumfisteln und Perinealfisteln bereits hingewiesen worden. Dementsprechend bestehen Ähnlichkeiten in der Behandlung dieser Mißbildungen.

Da auch die Dammfisteln fast immer subcutan und nur ausnahmsweise einmal oberhalb oder durch die Strukturen des Sphinkterapparates verlaufen, kommt wie bei den Vestibulumfisteln der Cut-back zur Anwendung.

Nicht selten liegt die manchmal nadeldünne Fistelausmündung noch im Bereich des Analgrübchens oder an der nicht sicher zu bestimmenden vorderen Grenze desselben. Eine ausschließliche Dehnungsbehandlung wie bei den angeborenen Analstenosen würde in diesen Fällen jedoch nicht zum Ziele führen. Unter Einbeziehung der Fistelöffnung muß vielmehr im Analgrübchen eine ovaläre Hautexcision vorgenommen werden. Anschließend wird die Darmmucosa mit dem Excisionsrand vernäht.

Von den 24 Fällen dieser Mißbildungsform wurde bei 13 Kindern primär eine Hautexcision ausgeführt. Bei der ambulanten Nachuntersuchung dieser Kinder mußte einmal wegen Narbenstriktur eine Sphinkterdehnung in Narkose erfolgen. Ein Frühgeborenes starb am 3. Lebenstag an einer durch Obduktion diagnostizierten cerebralen Ventrikelblutung. Bei einem Knaben mit Oesophagusatresie wurden am 1. Lebenstag die Thoracotomie, eine Magenfistel sowie die Hautexcision am Damm vorgenommen. Der Junge starb an den Folgen einer Nahtinsuffizienz der Oesophagusanastomose. Die übrigen 1o dieser 13 Patienten boten im weiteren Verlauf keine Komplikationen.

Acht Patienten dieser Gruppe kamen mit einer Ausnahme im Alter bis zu einem Jahr in unsere klinische Behandlung und wurden sämtlich primär mit einem Cut-back versorgt. Das ausgenommene Kind setzte über 6 Jahre seinen Stuhl aus der Perinealfistel ab, litt unter jahrelangen Stuhlschwierigkeiten und war zuletzt inkontinent. Nach der Cut-back-Operation verschwanden diese Störungen. Ein Kind entging unseren Nachforschungen, die restlichen 7 zeigten sehr gute Ergebnisse.

In 2 Fällen hatte die Dammfistel eine zufriedenstellende Funktion und Anatomie, so daß erst der weitere Verlauf über eventuelle operative Maßnahmen entscheiden sollte. Bei unseren Nachforschungen ergab sich, daß bei dem einen dieser zwei Kinder eine Operation demnächst angezeigt ist.-Bei dem letzten Kind dieser Gruppe waren in einer auswärtigen Klinik die perineale Operation sowie die Übernähung einer Rektumperforation mit nachfolgender Unterbauchperitonitis nach Bougierungsversuch ausgeführt worden. Wegen Narbenstenose und sekundärem Mega-

sigma, Harnträufeln und Stuhlinkontinenz kam der 4 Jahre alte Knabe mit zusätzlichen multiplen Mißbildungen in unsere Behandlung. Nach Incision der Stenose wurde die Resektion des Megasigmas vorgenommen. Danach entwickelte sich ein ileusartiger Zustand, für den bei der Relaparotomie jedoch kein mechanisches Hindernis verantwortlich zu machen war. Der Tod trat nach kompletter Anurie ein.

Typ II - Analatresie und Scrotalfistel (5 Fälle)

Bei der Behandlung dieser Mißbildung ist es nicht von Bedeutung, ob die Fistel, die in der Regel als feiner Hautkanal sichtbar in der Raphe perinei et scroti verläuft, gespalten wird, oder nach Eröffnung des atretischen Anus der Obliteration überlassen wird.

Von unseren 5 Beobachtungen wurde in 4 Fällen innerhalb der ersten 8 Lebenstage die Hautexcision durchgeführt; dabei wurde die Fistel zweimal in ganzer Länge gespalten und zweimal unberücksichtigt gelassen. Komplikationen zeigten sich in keinem der 4 Fälle. Das 5. Kind hatte eine zusätzliche Oesophagusatresie. Nach der Oesophagusanastomose befand sich das Kind in einem so schlechten Zustand, daß ihm die Beseitigung der Analatresie nicht mehr zugemutet werden konnte. Bald darauf starb das Kind.

Typ II - Analatresie und Suburethralfistel (3 Fälle)

Der Unterschied zu der eben besprochenen Anomalie besteht lediglich in der Länge der Fistel. Diese verläuft über das Scrotum, welches sich häufig als Scrotum bifidum darstellt, bis zur Unterseite des Penis.
Die ebenfalls subcutan oder intracutan verlaufenden

Suburethralfisteln brauchen ebensowenig gespalten zu werden wie die Scrotalfisteln. Das Hauptaugenmerk hat sich auf die Eröffnung des atretischen Anus zu richten.

Wir beobachteten 3 Patienten mit dieser Mißbildung. In 2 Fällen wurde die Hautexcision vorgenommen, ohne die beidemale bis Penismitte reichende Suburethralfistel zu berücksichtigen.

Das dritte Kind kam mit einer kombinierten Oesophagusatresie in stark asphyktischem Zustand zur Aufnahme und verstarb, bevor eine Operation zur Anwendung kam.

Typ II - Analatresie und Urethralfistel (27 Fälle)

Diese Anomalie ist eine relativ häufige und praktisch wichtige Form. Auch bei nur geringer Distanz des Blindsackes zum Damm ist die abdomino-transanale Durchzugsplastik angezeigt, weil die höher gelegene Kommunikation zwischen Darm und Urethra mit dieser Operationsmethode am schonendsten verschlossen wird. Die abdominoperineale Durchzugsoperation weist gegenüber der abdomino-transanalen Durchzugsplastik keine Vorteile auf. Die nur vom Damm ausgeführte Operation kann schwere, irreversible Schäden am Sphinkterorgan verursachen.
Die perineale Proctoplastik bereitet oft schon Schwierigkeiten bei der Suche nach dem Rektumblindsack, umsomehr bei der Darstellung der Urethralfistel. Gelang die Beseitigung der Fistel vom Damm her nicht, so sind operative Korrekturen notwendig, die sich in dem Narbengewebe äußerst schwierig gestalten und die Aussicht auf Kontinenz in Frage stellen oder ganz vereiteln.

Von den 27 Patienten mit Analatresie und Rektourethral-

fistel kamen 18 in der Bremer Kinderklinik unbehandelt zur Aufnahme, 6 waren auswärts bereits vom Damm her operiert worden, und 3 hatten in einer anderen Klinik einen Anus praeter erhalten.

Die p r i m ä r e abdomino-transanale Durchzugsplastik ist bei unseren Kranken sechsmal ausgeführt worden. Danach waren bei 3 Kindern außer den üblichen Bougierungen keine weiteren Maßnahmen mehr erforderlich. Die 3 anderen Kinder haben wir leider verloren und zwar starb eines an haemorrhagischer Pneumonie, eines an eitriger Peritonitis, und beim dritten Kind mußte bei der Relaparotomie eine Mesenterialvenenthrombose festgestellt werden, die zum Tode führte.

In 9 Fällen bestand unsere Erstbehandlung im Anlegen eines Anus praeter transversalis, welcher später die transanale Durchzugsplastik folgte.

Hiervon war bei einem Kind der Anus praeter in einer Sitzung mit der wegen kombinierter Oesophagusatresie notwendigen Schlundoperation angelegt worden. Nach der zu einem späteren Zeitpunkt durchgeführten abdominotransanalen Durchzugsplastik mußte noch zweimal eine Laparotomie wegen Strangileus erfolgen, bevor das Kind mit versenktem Anus praeter in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden konnte. Eine Kontinenzbeurteilung ist noch nicht möglich, da die Operation zu kurze Zeit zurückliegt.

In einem anderen Fall war es ebenfalls zu einem Adhaesionsileus gekommen, nachdem in einer Sitzung die Durchzugsplastik und das Versenken des Anus praeter vorgenommen worden sind. Nach Lösung der Adhaesionen gedieh das Kind und konnte in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

Bei 2 Kindern war nach Anlegen des Anus praeter ein Platzbauch mit Vorfall von Dünndarm aufgetreten, welcher reponiert werden mußte. Nach der Durchzugsplastik und Verschluß des Anus praeter boten beide Kinder keine weiteren Komplikationen mehr.

Die 5 restlichen Kinder bedurften nach gut überstandener Durchzugsplastik nur noch des Versenkens des Anus praeter transversalis.

Alle diese 9 beschriebenen Patienten überlebten. Daß 4 von ihnen sich eines kleinen korrigierenden Ein-

griffes, nämlich der Beseitigung eines geringen Mucosaprolaps' am neugeschaffenen Anus unterziehen mußten, sei der Vollständigkeit halber erwähnt.

Bei einem Kind, welches am 2. Lebenstag mit einer Mekoniumperitonitis infolge spontaner Rektumperforation zur Aufnahme kam, wurde angesichts der besonderen Umstände primär die Durchzugsoperation nach RHOADES ausgeführt, ohne daß die Urethralfistel beseitigt wurde. Im weiteren Verlauf mußte noch zweimal operiert werden, und zwar die Reposition von prolabiertem Dünndarm infolge Platzbauches sowie Dünndarmresektion nach Verwachsungsileus. Da keine Pyurien mehr aufgetreten sind, durfte angenommen werden, daß sich die Urethralfistel spontan geschlossen hatte.

Ein Patient wurde nach Anlegung eines Anus praeter nach der abdomino-perinealen Methode operiert, wobei unter Spaltung der Symphyse die weite Urethralfistel aufgesucht und beseitigt wurde. Nach Versenkung des Anus praeter stellten sich Defäkationsstörungen mit Retention von großen Stuhlmassen ein, welche durch regelmäßige Einläufe beseitigt werden müssen. Die weitere Behandlung ist noch nicht abgeschlossen.

Ein Frühgeborenes von 1500 g Geburtsgewicht mit zusätzlicher Oesophagusatresie erhielt in gleicher Sitzung mit der Operation der Schlundmißbildung einen Anus praeter. Einen Tag nach der Operation starb das Kind wegen Lebensschwäche.

Zwei Patienten wurden mit einem auswärts angelegten Anus praeter sigmoideus aufgenommen. Bei dem einen Jungen war der Sigmoidafter insuffizient geworden, so daß zunächst ein Anus praeter transversalis angelegt werden mußte. Danach bildete sich ein Ileus infolge Darmknickung aus, welcher durch Seit-zu-Seit-Anastomose behoben wurde. Bei der sodann folgenden Durchzugsoperation konnte aufgrund von Verwachsungen um die Sigmafistel die Resektion des Sigmas und eines Dünndarmkonvoluts nicht umgangen werden. Als dann schließlich der Anus praeter versenkt worden war, kam es zu profusem Haematinerbrechen und Exitus letalis unter Kreislaufversagen. - Bei dem anderen Jungen führte die abdomino-transanale Durchzugsplastik zum Fistelrezidiv mit Harnträufeln beim Urinieren aus dem Anus. Es folgten noch die Versenkung des Anus praeter sowie die Abtragung eines Schleimhautprolaps. In der Folgezeit ließ das Harnträufeln nach und der Anus erwies sich als kontinent. Jedoch bestehen weiterhin Pyurien, die wahr-

scheinlich von der noch offenen Fistel unterhalten werden, so daß die Behandlung noch nicht als abgeschlossen anzusehen ist.

Bei 7 Kindern ist die Analatresie auswärts vom Damm her operiert worden. Bei allen 7 Patienten bestand zur Zeit der Aufnahme noch die Rektourethralfistel.

In einem Fall war auch das Rektum bei der perinealen Operation nicht gefunden worden, woraufhin der Operateur einen Anus praeter sigmoideus angelegt hatte. Dieser erwies sich bei der Aufnahme in unserer Klinik als insuffizient. Es mußte daher zunächst ein Anus praeter transversalis geschaffen werden. Unter Verschluß des Sigmaafters folgte die abdomino-perineale Durchzugsoperation und später die Versenkung des Anus praeter transversalis. Die entstandene sekundäre Analstenose mußte incidiert werden. Das Kind ist völlig inkontinent und muß demnächst einer Sphinkterplastik zugeführt werden.

Der zweite Fall, ein 1o Jahre altes Kind war in einer anderen Klinik mit einer Proctoplastik behandelt worden, ohne daß die Fistel beseitigt werden konnte. Ferner war auswärts ein Anus praeter angelegt sowie ein vergeblicher Versuch unternommen worden, die Fistel zu beseitigen. Die Folge war dauernder Abgang von Stuhl und Urin. Unser Versuch, diesen Zustand durch Verschluß der Fistel und zusätzliche Anlegung einer Blasenfistel zur Trockenhaltung zu beheben, konnte den Urinabgang zwar deutlich mindern, jedoch nicht beheben.

Der dritte perineal voroperierte Fall hatte zur Narbenstenose geführt und erforderte vorerst die Incision der Stenose. Im weiteren Verlauf wurden zur Behandlung der Pyurien ein Anus praeter sowie eine Blasenfistel angelegt und schließlich die Urethralfistel vom Rektum aus erfolgreich verschlossen. Eine Sphinkterplastik nach Mickrell war wegen völliger Inkontinenz notwendig, und endlich konnte der Anus praeter versenkt werden.

Der vierte Fall mußte sich auswärts einer Proctoplastik, eines Anus praeter und der Anlegung einer suprapubischen Blasenfistel unterziehen und kam mit bestehender Rektourethralfistel sowie sekundärem Megacolon bei insuffizientem Anus praeter zur Aufnahme. Zunächst nahmen wir die Revision des Anus praeter vor. Die Narbenverhältnisse am Damm machten eine Durchzugsoperation unmöglich, so daß ein endständiger Anus praeter als letzter Ausweg blieb. Die Urethralfistel konnte vom Anus aus verschlossen werden. Abschließend wurde die supra-

pubische Blasenfistel verschlossen. Es bestehen keine Miktionsstörungen.

Bei dem fünften perineal voroperierten Jungen legten wir zuerst einen Anus praeter an. Mit der abdomino-perinealen Durchzugsoperation konnte die Urethralfistel dargestellt, durchtrennt und unterbunden werden. Nachdem der Patient im weiteren Verlauf eine Relaparotomie wegen Strangileus, die Abtragung einer prolabierten Schleimhautrosette sowie das Versenken des Anus praeter gut überstanden hatte, konnte er entlassen werden. Die Wiederaufnahme erfolgte wegen Nephrolithiasis. Auf dem Röntgenbild waren außerdem in dem blinden Fistelrest der Urethra Steine zu erkennen. Nach einem Einlauf starb das schon früher gelegentlich krampfende Kind in einem Status epilepticus.

Das sechste Kind, bei welchem nur die Analatresie vom Damm her eröffnet worden war, erhielt bei uns zunächst einen Anus praeter transversalis. Die später ausgeführte abdomino-transanale Durchzugsplastik war ein Mißerfolg, bei welchem die Fistel infolge Darmretraktion rezidivierte und eine Narbenstenose durch Sekundärheilung entstand. Beim Aufbougieren der Stenose wurde das obere Rektum perforiert, was die Übernähung des Darms vom Bauch aus erforderte. Es ist für die weitere Behandlung eine erneute Durchzugsplastik vorgesehen.

Bei dem siebenten perineal voroperierten Fall erfolgte die Aufnahme wegen sekundärer Analstenose und Fekaluria. Unsere Behandlung bestand im Anlegen eines Anus praeter transversalis, einer abdomino-perinealen Durchzugsoperation mit erfolgreicher Beseitigung der Fistel und Versenkung des Anus praeter. Wegen der bestehenden Stuhlinkontinenz ist eine Sphinkterplastik vorgesehen.

Diese sieben Beobachtungen machen mit ihrer Vielzahl nachträglicher Operationen deutlich, welche verheerenden Folgen die mißglückte Perineal-Operation bei Analatresie mit Rektourethralfistel haben kann. Der Mißerfolg einer derartigen Erstbehandlung macht jede Hoffnung auf einen schließfähigen After zunichte. Bei den sieben beschriebenen Kindern besteht in fünf Fällen völlige Stuhlinkontinenz, einmal war der letzte Ausweg ein endständiger Anus praeter und ein Kind kam, allerdings aus anderer Ursache, ad exitum.

Besprechung der Fälle vom Typ III

Liegt neben einer nicht ausgebildeten Analportion eine vollständige oder partielle Rektumaplasie vor, so sprechen wir von einer Anal- und Rektumatresie. Mit einer Rektumfistel vergesellschaftet beobachteten wir die Anal- und Rektumatresie 22 mal, während sie sich uns 7 mal ohne eine Kommunikation darstellte.

Typ III - A n a l- und R e k t u m atresie ohne Fistel (7 Fälle)

Die Zahl der assoziierten Mißbildungen ist in dieser Gruppe auffallend groß und bestimmte die außerordentlich hohe Mortalitätsrate 6 von den 7 zu besprechenden Patienten mit Anal- und Rektumatresie. Unter den 7 Kindern befand sich keines ohne Nierenmißbildung, drei waren Frühgeborene, von den schwereren Mißbildungen seien nur genannt einmal eine Duodenalatresie und zweimal eine Oesophagusatresie. Bei allen 6 verstorbenen Kindern konnte das Fehlen einer Rektumfistel durch Obduktion gesichert werden.

In 3 Fällen beschränkten sich unsere Maßnahmen auf das Anlegen eines Anus praeter. Die zusätzlichen Mißbildungen anderer Organsysteme führten bald danach zum Tode.

In einem weiteren Fall mußte nach dem Anlegen eines Anus praeter ein Platzbauch revidiert werden, welcher eine Peritonitis zur Folge hatte, die das Frühgeborene nicht überstand.

Wegen kombinierter Oesophagusatresie starb ein Kind an den Folgen der Speiseröhren-Operation, bevor der Darmverschluß beseitigt werden konnte.

Der andere Fall mit zusätzlicher Oesophagusatresie wurde in einer Sitzung mit einer Magenfistel sowie Anus praeter versorgt. Die Aspiration von Mageninhalt machte die Beseitigung der Oesophagotrachealfistel erforderlich. Von diesem Eingriff erholte sich das Kind nicht mehr.

Das einzige überlebende Kind dieser Gruppe kam im Alter von einem Jahr mit einem auswärts angelegten Anus praeter sigmoideus in unsere Behandlung. Nach Anlegung eines rechtsseitigen Transversumafters wurde unter Resektion des Anus sigmoideus die abdomino-perineale Durchzugsoperation ausgeführt, bei welcher sich eine vollständige Rektumaplasie mit gänzlich verschlossenem Douglasperitoneum herausstellte. Nach Versenkung des Anus praeter war im Verlaufe der Nachbehandlung noch die Incision einer sekundären Analstenose erforderlich. Eine Stuhlkontinenz stellte sich jedoch nicht ein, weshalb für einen späteren Zeitpunkt eine Gracilisplastik geplant ist.

Typ III - A n a l- und R e k t u m atresie mit Kloake (1 Fall)

Bei dem einzigen Fall mit dieser Mißbildung wurde primär eine abdomino-perineale Durchzugsoperation durchgeführt. Das Operationsergebnis war befriedigend, jedoch kann über die Kontinenzqualität leider keine Aussage gemacht werden, da das Kind nach der Entlassung unseren Nachforschungen entgangen ist.

Typ III - Anal- und Rektumatresie mit Rektovesikalfistel (1 Fall)

In dieser Gruppe findet sich ebenfalls nur ein Fall, bei welchem zunächst ein Anus praeter angelegt wurde. Ein nachfolgender Strangulationsileus mit Infarzierung des Dünndarms führte zum Tode.

Typ III - Anal- und Rektumatresie mit Rektovaginalfistel (6 Fälle)

Bei zwei Kindern mit dieser Anomalie wurde die primäre abdomino-perineale Durchzugsoperation durchgeführt. Während diese Operation einmal zum Erfolg führte, war in dem anderen Falle wegen eines Strangulationsileus eine Dünndarmresektion notwendig. Nachdem das nur 1600 g schwere Frühgeborene auch diese zweite Operation überstanden hatte, starb es an den Folgen einer Aspiration von Mageninhalt.

Ein Mädchen starb an interstitieller, plasmazellulärer Pneumonie, nachdem wegen des angeborenen Darmverschlusses ein Anus praeter angelegt worden war.

Zwei Patienten wurden zunächst mit einem Anus praeter behandelt, welchem später die Durchzugsoperation und schließlich der Verschluß des Anus praeter folgten. Bei einem dieser beiden Mädchen mußten wir im Verlauf der Nachbehandlung wegen Stuhlretention eine Sphinkterdehnung in Narkose mit Ausräumung der Stuhlmassen vornehmen.

Das sechste Kind dieser Gruppe kam im Alter von 1 Jahr mit Anus praeter in unserer Klinik zur Aufnahme, nachdem zuvor bereits zweimal eine perineale Operation vorgenommen worden war, beidemale ohne den Darm aufzufinden. Unsere Behandlung bestand zunächst in der Anlegung eines Anus praeter, welchem später die abdomino-perineale Durchzugsoperation und endlich das Versenken des Anus praeter folgten. In der Folgezeit zeigte sich neben völliger Stuhlinkontinenz auch eine Insuffizienz des Blasensphinkters, welche sich durch eine Blasensphinkterplastik aus dem Musculus rectus nur unbedeutend verbessern ließ. Der narbige Damm führte zu einer sekundären Analstenose, die sich durch ausgiebige Dehnungen des rigiden Analringes in Narkose beheben ließ. Diesem Kind stehen aufgrund der Stuhl- und Harninkontinenz noch weitere lange Krankenhausaufenthalte bevor. Es stellt ebenfalls ein eindrucksvolles Beispiel dafür dar, wie folgenschwer sich eine falsche Erstbehandlung auswirken kann.

Typ III - Anal- und Rektumatresie mit Suburethralfistel (1 Fall)

Mit dieser Anomalie war nur ein Kind behaftet. Zusätzlich bestand eine Oesophagusatresie mit Oesophagotrachealfistel.

Dieser Fall wurde in diesem Kapitel unter den Analatresien bereits kurz erwähnt. Die Besonderheit dieses Falles liegt in unserer fälschlichen Annahme, daß es sich um eine häutige Analatresie handeln würde. In gleicher Sitzung mit der zuerst vorgenommenen Operation des Speiseröhrenverschlusses wurde daher vom Damm her versucht, den Anus zu eröffnen. Dabei erwies sich die Diagnose Analatresie als Irrtum und die Operation mußte erfolglos abgebrochen werden. Es ist wichtig, daß im Falle eines solchen Irrtums zugunsten des Ergebnisses eines später zu erfolgenden abdomino-perinealen Durchzugsverfahrens das perineale Vorgehen rechtzeitig abgebrochen wird und nicht durch langes vergebliches Präparieren irreversible Schäden im Beckenboden geschaffen werden. Am anderen Tage wurde bei unserem Patienten ein Anus praeter angelegt. Leider kam es im weiteren Verlauf zu einer Insuffizienz der Intercostalnaht, von deren Revision sich das Kind nicht mehr erholte.

Typ III - Anal- und Rektumatresie mit Urethralfistel (13 Fälle)

Wie bei der Analatresie mit Urethralfistel gilt für die Anal- und Rektumatresie mit Urethralfistel die Forderung nach abdomino-perinealem Vorgehen erst recht.
Die primäre Durchzugsplastik stellt für diese Anomalie ebenfalls die optimale Behandlungsmöglichkeit dar. Allerdings zwingen die in diesen Fällen zahlreicher vorhandenen kombinierten Mißbildungen meistens zum vorübergehend palliativen Anus praeter.
Die Hoffnung auf einen schließfähigen After ist bei der Anal- und Rektumatresie geringer als bei der tiefer sitzenden Analatresie, da die Anlage des Sphinkterapparates bei hohen Enddarmverschlüssen meistens unvollständig ausgebildet ist.

Bei 2 Kindern blieb die Schaffung eines Anus praeter unsere einzige operative Behandlungsmaßnahme. Eines starb infolge eines schweren kongenitalen Herzfehlers

an Herzinsuffizienz mit Lungenödem, bei dem anderen führte eine toxische Dyspepsie zum Tode; die Sektion ergab Pneumatosis cystoides intestinalis.

In 2 Fällen konnte in einer auswärtigen Klinik mittels perinealer Operation ein natürlicher After geschaffen werden, die Fistel blieb jedoch beidemale unberührt. Nach Übernahme in unsere Behandlung wurde bei beiden Patienten zunächst ein Anus praeter transversalis geschaffen, der in einem Fall zum Platzbauch führte und revidiert werden mußte. Die später folgende abdomino-perineale Durchzugsoperation vermochte die Fistel nur in einem Fall darzustellen und zu beseitigen; bei dem anderen Kind blieb die Fistel unberührt. Nach Versenkung des Anus praeter zeigte sich in der Folgezeit, daß die Fistel bei beiden Patienten rekanalisiert war. Es wurde daher bei einem Kind schließlich die abdomino-transanale Durchzugsplastik ausgeführt, wodurch die Fistel endgültig beseitigt werden konnte. Das andere Kind wurde vorübergehend entlassen und ist für eine Durchzugsplastik vorgemerkt.

Ein Knabe mit kombinierter Oesophagusatresie wurde zunächst an der Speiseröhre operiert und in gleicher Sitzung ein Anus praeter angelegt. Zu einem späteren Zeitpunkt wurde mit sehr gutem Erfolg die transanale Durchzugsplastik angeschlossen, welcher der Verschluß des Anus praeter folgte.

Bei einem Kind mit zusätzlicher Duodenalatresie wurden gleichzeitig die Duodenojejunostomie und ein Anus praeter sigmoideus ausgeführt. Nach Stenosierung des Sigmaafters und daraufhin erfolgter Anlegung eines Anus praeter transversalis konnte die abdomino-transanale Durchzugsplastik vorgenommen werden, bei welcher unter Beseitigung des Transversum- und des Sigmaafters das Colon transversum, descendens und das Sigma geopfert werden mußten. Das Kind überlebte.

In 2 Fällen ging der abdomino-perinealen Durchzugsoperation die Anlage eines Anus praeter voraus, welcher einmal revidiert werden mußte. Nach der Durchzugsoperation, bei welcher die Fistel durchtrennt worden war, folgte jeweils der Verschluß des Anus praeter.

Ein Kind kam mit auswärts angelegtem Anus praeter zur Aufnahme. Unsere Weiterbehandlung bestand in der Ausführung einer abdomino-transanalen Durchzugsplastik und der Versenkung des Anus praeter, welcher vorübergehend

nochmals eröffnet werden mußte, da die Stuhlpassage nicht in Gang kam.

Bei einem Patienten mit zweimal auswärts operiertem Anus praeter kam die Durchzugsoperation mit Durchtrennung der Fistel zur Anwendung. Abschließend wurde der Anus praeter versenkt.

Ein Kind mit voroperiertem Anus praeter wurde auswärts ebenfalls vom Damm her operiert, ohne daß der Darm aufgefunden werden konnte. Nach der Überweisung des Kindes wurden bei uns die Durchzugsoperation mit Durchtrennung der Fistel und Versenkung des Anus praeter vorgenommen. Bei einer nochmaligen Aufnahme wurde wegen Stuhlinkontinenz als Vorbereitung zur Sphinkterplastik ein Anus praeter angelegt. Die dann folgende Sphinkterplastik nach WREDEN-STONE zeigte zunächst ein befriedigendes Ergebnis. Der Anus praeter wurde wieder verschlossen. Nach längerer Zeit nahm die Stuhlinkontinenz jedoch wieder zu, so daß dem Kind noch eine Gracilisplastik zur Beseitigung der Inkontinenz bevorsteht.

Bei einem weiteren Patienten konnte mit einer perinealen Operation der Enddarm ebenfalls nicht aufgefunden werden. Nach Überweisung in unsere Klinik legten wir daraufhin eine Colostomie im Colon transversum an, welcher die abdomino-perineale Durchzugsoperation mit Beseitigung der Fistel und Verschluß des Anus praeter angeschlossen wurde.

Auch dem letzten Kind dieser Gruppe blieb der Erfolg einer auswärtigen Dammoperation versagt, so daß der Operateur in gleicher Sitzung einen Sigmaafter anlegte. Nach der Überweisung zu uns kam es zu einem Platzbauch, welcher revidiert wurde. Später wurde ein Darmprolaps des Anus praeter abgetragen. Das Kind litt außerdem an einer Fallot'schen Tetralogie, welche wir mit gutem Erfolg nach Blalock-Taussig operierten. Jetzt waren die Bedingungen für den schweren Eingriff einer abdomino-transanalen Durchzugsplastik geschaffen, welche unter Resektion des Anus praeter ausgeführt wurde. Das Kontinenzergebnis ist leider nicht voll befriedigend.

Besprechung der Fälle vom Typ IV
- - - - - - - - - - - - - - - - - -

Die seltene Form der Rektumatresie stellte sich uns in dem vorliegenden Krankengut dreimal dar, davon einmal

isoliert und zweimal in Verbindung mit einer Perinealfistel. Im Gegensatz zu den beiden Fällen mit Fistel, wo multiple Mißbildungen vorlagen, bestand bei dem einen Fall ohne Fistel lediglich der Verdacht auf ein kongenitales Herzvitium.

Typ IV - Rektumatresie ohne Fistel (1 Fall)

Die Behandlung unseres einzigen Falles mit dieser Anomalie war unproblematisch und bestand in der Incision der verschließenden Membran und der Excision der durch die radiäre Spaltung entstandenen Membranzipfel. Dennoch stellte sich eine befriedigende Kontinenz nicht ein, offenbar aufgrund einer anlagebedingten Insuffizienz des Sphinkterorgans.

Typ IV - Rektumatresie mit Rektoperinealfistel (2 Fälle)

Unter Spaltung der dicht vor dem Anus ausmündenden Perinealfistel wurde beim ersten Kind in der Tiefe die das Rektum verschließende Membran excidiert. Komplikationen ergaben sich im weiteren Verlauf nicht, das Kontinenzergebnis erwies sich als sehr gut.

Bei dem anderen Kind dieser Gruppe war bei gut ausgebildeter Analportion die Rektumatresie etwas länger. Wir entschlossen uns daher zur abdomino-perinealen Durchzugsoperation. Infolge Harnverhaltung mußte ein Platzbauch zweimal revidiert werden. Das Kind überlebte, das Kontinenzresultat war unbefriedigend.

C.) Kombinierte Mißbildungen

Bekanntlich besteht bei angeborenen Mißbildungen die Tendenz zur Multiplizität. Bei unseren 185 Patienten mit anorektalen Mißbildungen wurden in 98 Fällen (53 %) zusätzliche Anomalien anderer Organsysteme festgestellt. Dieser Prozentsatz liegt gering über den Durchschnittszahlen bei anderen Autoren, welche eine Häufigkeit variierend zwischen 22 % und 72 % angeben (NICOLAI , LU , GROSS , MOORE und LAWRENCE , MAYO und RICE , SANTULLI , NORRIS u.a., BACON und HERING , CROWELL und DULIN).

In der Tabelle 4 ist dargestellt, wie sich die bei 98 Kindern insgesamt 2o5 festgestellten kombinierten Mißbildungen auf andere Organsysteme verteilen.

Genitorenale Mißbildungen	7o
Gastrointestinale Mißbildungen	28
Cardiovasculäre Mißbildungen	27
Mißbildungen des Skelettsystems	51
Sonstige Mißbildungen	29
Zusammen	2o5

Tab. 4: Bei 98 von 185 Kindern mit anorektalen Mißbildungen wurden 2o5 zusätzliche Anomalien festgestellt.

Der relativ hohe Anteil kombinierter Mißbildungen des Urogenitaltrakts wird auch von anderen Autoren bestätigt. (MOORE und LAWRENCE). Im einzelnen sind diese assoziierten Anomalien in der Reihenfolge ihrer Häufigkeit in der Tab. 5 aufgezählt.

Nierenmißbildung	31
Vitium cordis congenitum	26
Extremitätenmißbildung	18
Oesophagusatresie	15
Wirbelmißbildung	1o
Uterus bicornis	8
Knick-Hackenfuß	8
Hypospadie	7
Megaureter	6
Uterus bipartitus	5
Ohrenmißbildung	5
Haemangiom	4
Großer Naevus pigmentosus	4
Klumpfuß	4
Non- oder Malrotation	3
Vagina duplex	3
Duodenalatresie	3
Scrotum bifidum	2
Augenmißbildung	2
Strabismus	2
Hypertelorismus	2
Kiefermißbildung	2
Mongolismus	2
Facialisparese	2
Gallenblasenaplasie	2
Colonmißbildung	2
Megacystis	2
Klippel-Feil-Syndrom	2
Schädelmißbildung	2
Hüftgelenkluxation	2
Pseudohermaphroditismus	2
Meckel'sches Divertikel	2
Gefäßmißbildung	1
Uterusaplasie	1
Labiensynechie	1
Choanalatresie	1
Myelomeningocele	1
Rippenanomalien	1
Gaumenspalte	1
Lungenanomalie	1
Beckenmißbildung	1
Epicantus	1
Hydrometra und -kolpos	1
Parese der Beine	1
Porencephalie	1
Urethralatresie	1
Situs inversus	1

Tab. 5: Die Häufigkeit zusätzlicher Anomalien bei 98 von 185 Kindern mit anorektalen Mißbildungen.

Die Tabelle 6 veranschaulicht, daß die Zahl der kombinierten Mißbildungen bei den höher gelegenen Enddarmverschlüssen größer wird. Während die Anal- und Rektumstenosen nur zu 29 % zusätzliche Mißbildungen aufweisen, beträgt der Anteil bei den Analatresien bereits 54 % und steigt bei den Anal- und Rektumatresien auf 66 %. Bei den drei Fällen mit Rektumatresie ergibt sich für assoziierte Anomalien ein Prozentsatz von 100 %, welcher jedoch angesichts der geringen Zahl der Fälle als zufällig gelten kann.

Typ	Ohne Fistel	Gesamt-Zahl	Fälle mit komb.Mi Zahl	Proz.
I	Anal- oder Rekt.stenose	28	8	29
II	Analatresie	125	68	54
III	Anal- u.Rektumatresie	29	19	66
IV	Rektumatresie	3	3	100
	Zusammen	185	98	53

Tab. 6: Die Analatresien und noch mehr die Anal- und Rektumatresien sind häufiger mit zusätzlichen Mißbildungen kombiniert als Stenosen des Anorektums.

Setzt man das Vorkommen kombinierter Mißbildungen in Beziehung zur Art der Rektumfistel, so ergeben sich die höchsten Prozentzahlen für die Kloake und die Rektovesikalfistel. Auffallend ist die mit 81 % hohe Beteiligung der Rektovaginalfisteln an den kombinierten

Mißbildungen, während bei den Rektourethralfisteln nur zu 4o % zusätzliche Mißbildungen bestehen.

Fisteln	Gesamt-Zahl	Fälle mit komb. Mißb. Zahl	Proz.
Kloake	4	4	1oo
Rektovesikalfistel	2	2	1oo
Rektovaginalfistel	31	25	81
Rektosuburethralfistel	4	3	75
Rektoscrotalfistel	5	3	6o
Rektovestibularfistel	3o	14	47
Rektourethralfistel	4o	16	4o
Rektoperinealfistel	26	1o	38
Zusammen	142	77	54

Tab. 7: Bei den 142 Kindern mit Rektumfisteln bestanden in 77 Fällen zusätzliche Anomalien.

Bei den Kindern, wo keine Fistel zum Rektum bestand, wird in der Beziehung zu den kombinierten Mißbildungen im LADD und GROSS-Schema ebenfalls die schon in Tab. 6 erkennbar steigende Tendenz der Mißbildungen bei höher gelegenen Enddarmverschlüssen anschaulich.

Typ	Ohne Fistel	Gesamt-Zahl	Fälle mit komb.Mißb. Zahl	Proz.
I	Anal- od.Rekt.stenose	2o	4	2o
II	Analatresie	15	1o	67
III	Anal- u.Rektumatresie	7	6	86
IV	Rektumatresie	1	1	1oo
	Zusammen	43	21	49

Tab. 8 : Bei 43 anorektalen Mißbildungen ohne Fistel bestanden in 21 Fällen zusätzliche Mißbildungen.

Der Unterschied zwischen Enddarmmißbildungen mit und ohne Fistel bezüglich der Häufigkeit weiterer Anomalien ist zu gering, um daraus Schlüsse ziehen zu können.

Erwähnenswert sind die Fälle, bei welchen zusätzlich eine Oesophagusatresie oder Duodenalatresie, also eine ebenfalls nicht mit dem Leben vereinbare Anomalie vorhanden ist, falls keine operative Hilfe geleistet wird. Wie aus Tabelle 5 zu entnehmen ist, bestand in 15 Fällen eine Oesophagusatresie und dreimal eine Duodenalatresie. Darunter befand sich ein Kind, bei welchem neben dem Enddarmverschluß beide genannte Atresien des oberen Verdauungskanals bestanden. Dieses Kind hatte außer den drei Atresien des Verdauungstraktes noch weitere, multiple Mißbildungen. Die operative Behandlung mußte sich zunächst auf die Beseitigung der Schlundmißbildung beschränken. Bevor die übrigen Okklusionen

operiert werden konnten, starb das Kind.

Von den beiden anderen Kindern mit zusätzlicher Duodenalatresie war das eine, eine Frühgeburt, zu lebensschwach, um die erste Operation, das Anlegen eines Anus praeter, zu überstehen. Das andere Kind überlebte sowohl die Duodenojejunostomie, sowie die abdominotransanale Durchzugsplastik wegen Anal- und Rektumatresie mit Urethralfistel. Es wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen.

In sämtlichen Fällen von assoziierter Oesophagusatresie bestand eine Oesophagotrachealfistel. Während bei zwei Kindern eine Operation der Schlundmißbildung wegen des schlechten Allgemeinzustandes nicht mehr möglich war, wurde bei den übrigen 13 Patienten nach Verschluß der Oesophagotrachealfistel die End-zu-End-Anastomose der Speiseröhre hergestellt. Leider überlebten nur 3 Kinder auch die abdomino-perineale Durchzugsplastik. Die übrigen 11 Patienten, darunter 6 Frühgeborene, starben nach der Oesophagus-Operation, oder nach der außerdem durchgeführten Anlegung eines Anus praeter.

D.) Prognose, Mortalität und Komplikationen

Prognose

Dank der modernen Narkoseverfahren in Verbindung mit den medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten stellt bei den anorektalen Mißbildungen heute der operative Eingriff als solcher kein Problem mehr dar. Die Prognose

quoad vitam hängt vielmehr in der Hauptsache von dem Schweregrad zusätzlicher Mißbildungen ab.
Anders verhält es sich bei der Prognose für die Erzielung oder Erhaltung einer Stuhlkontinenz. Sofern der Aussicht auf Kontinenz nicht von vornherein durch eine anlagebedingte Insuffizienz des Sphinkterorgans Grenzen gesetzt sind, kommt der Art des operativen Vorgehens die entscheidende Bedeutung zu. Diese Zusammenhänge werden in dem Kapitel über die Kontinenz gesondert besprochen.

Mortalität

Die Mortalität erreichte bei den 185 vorliegenden Fällen die Zahl 43 und war in der Hauptsache durch die begleitenden Mißbildungen bestimmt.
Die engen Beziehungen zwischen Mortalität und kombinierten Mißbildungen sind in der Tabelle 9 zusammengefaßt.

Typ	Fälle	Komb.Mißb. Zahl	%	Zahl der Todesfälle	Todesfälle In % der jeweiligen Gruppen
I	28	8	29	-	-
II	125	68	54	31	25
III	29	19	66	12	41
IV	3	3	1oo	-	-
Summe	185	98	53 %	43	23 %

Tab. 9: Die höchste Mortalität findet sich analog der Zahl kombinierter Mißbildungen unter den Anal- und Rektumatresien.

Nach der LADD und GROSS-Einteilung hatten wir beim Typ I, der leichtesten Form anorektaler Mißbildungen, keinen einzigen Todesfall zu beklagen. Das gleiche gilt für den Typ IV, doch läßt die geringe Zahl von Fällen dieses Typs keine Schlußfolgerungen zu. Die größte Mortalitätsrate ist dem Typ III zugehörig, welcher auch im Anteil der kombinierten Mißbildungen gegenüber dem Typ II dominierte.

Todesursachen	Fälle
Postoperative Pneumonie	4
Eitrige Peritonitis	2
Nekrotisierende perforierte Colitis	1
Mesenterialvenenthrombose	1
Akuter Herztod in tabula	1
Chirurgische Mortalität	9
Tod nach operierter Oesophagusatresie	9
Herzinsuffizienz bei Herzvitium	6
Lebensschwäche bei multiplen Mißbildungen	5
Uraemie bei Nierenmißbildung	5
Auswärts mit Nierenmißbildung gestorben	3
Toxische Dyspepsie	2
Ventrikelblutung	2
Plasmazelluläre Pneumonie	1
Foetale Peritonitis	1
Nichtchirurgische Mortalität	34
Gesamtmortalität	43

Tab.: 1o - Auf die Gesamtmortalität von 43 Fällen entfallen 9 operationsbedingte Todesursachen gegenüber 34, hauptsächlich durch schwere Begleitfehlbildungen bedingte Todesursachen.

Die in der Tabelle 1o zusammengestellten Todesursachen lassen erkennen, daß in der Hauptsache Oesophagusatresien, Nierenmißbildungen, Herzfehler und Lebensschwäche mit ihren Folgen den tödlichen Ausgang bestimmten.

Postoperative Komplikationen

Sekundäre Analstenose

Zu den häufigsten postoperativen Komplikationen gehört die sekundäre Analstenose. Wird bei der Schaffung des Afters an natürlicher Stelle die ovaläre Excision der Analhaut zu sparsam durchgeführt, so kann eine erhebliche Analstenose entstehen. Aber auch in den Fällen, wo die Analöffnung weit genug angelegt worden ist, kommt es infolge der Schrumpfungsneigung zu Stenosen, die sich jedoch durch regelmäßiges und gewissenhaftes Bougieren über lange Zeit verhindern lassen. Leider wird zu oft von den Müttern diese Nachbehandlung nicht mit der erforderlichen Sorgfalt durchgeführt, so daß dann eine erneute Klinikaufnahme notwendig wird, um die Stenose zu beseitigen. Gelegentlich werden die Kinder von ihren Eltern in so hohem Maße vernachlässigt, daß sich infolge der sekundären Analstenose ein symptomatisches Megacolon ausgebildet hat.
Es muß viel Geduld aufgewendet werden, um ein solches Megacolon mit Einläufen und diätetischen Maßnahmen zur Rückbildung zu bringen. In schweren Fällen ist die Resektion der dilatierten Dickdarmabschnitte unumgänglich.

Bei dem vorliegenden Krankengut beobachteten wir in

21 behandelten Fällen ein sekundäres Megacolon, davon 10-mal bei angeborenen Anal- oder Rektumstenosen und 11 mal nach operierter terminaler Darmatresie.

Symptomatisches Megacolon bei Stenosen

Das relative Überwiegen des symptomatischen Megacolons bei angeborenen Enddarmstenosen liegt in der Hauptsache an der verzögerten oder ungenügenden Behandlung des Leidens. Während bei 6 Kindern konservative Maßnahmen nach Aufweitung der Stenose eine Rückbildung des dilatierten Dickdarmes herbeiführen konnten, mußte in 2 Fällen das Colon descendens und Sigma reseziert werden. Einem weiteren Kind steht dieser Eingriff noch bevor. In einem Falle konnte die Resektion in Verbindung mit der wegen bestehender Rektovaginalfistel durchgeführten Durchzugsplastik vorgenommen werden.

Symptomatisches Megacolon bei Atresien

Bei den angeborenen Enddarmatresien hatte sich postoperativ in 11 Fällen ein symptomatisches Megacolon ausgebildet. Die Erstbehandlung der Atresie war bei 9 Kindern an einer auswärtigen, bei 2 Kindern an unserer Klinik durchgeführt worden. Die Ursachen für das symptomatische Megacolon waren bei diesen Kindern eine sekundäre Analstenose infolge ungenügender Nachbehandlung oder die Schaffung eines insuffizienten Darmausganges. In vier Fällen konnte der dilatierte Dickdarmabschnitt bei der abdomino-perinealen Durchzugsoperation reseziert werden, die wegen einer noch bestehenden Vaginal- bzw. Urethralfistel notwendig war.

Bei vier anderen Patienten führte die konservative Behandlung des Megacolons zum Erfolg. Einmal wurde zur vorläufigen Entlastung ein Anus praeter angelegt. Bei zwei Kindern mußte laparotomiert werden, um das Megasigma bzw. Megacolon descendens mit Megasigma zu entfernen. Eines der Kinder starb an den Folgen eines Ileus nach Sigmaresektion, eine Komplikation, die bei sachgemäßer Nachbehandlung der operierten Analatresie hätte vermieden werden können.

Darmretraktion nach Durchzugsoperation

Eine früher bei der Proctoplastik sehr gefürchtete Komplikation stellte die Retraktion des unter Spannung herabgezogenen und mit der Dammhaut vernähten Darmes dar. Beim abdomino-perinealen Vorgehen kann man dieser Gefahr im allgemeinen entgehen, indem man den durchzuziehenden Darm hoch genug mobilisiert und nötigenfalls die Arteria haemorrhoidalis, gelegentlich sogar die Arteria colica sinistra opfert, um einen höher gelegenen Colonabschnitt durchzuziehen.
Die Retraktion des durchgezogenen Darmes wurde bei uns in 3 Fällen beobachtet. Einmal war die Retraktion so erheblich, daß wegen Rezidivs der Rektovaginalfistel eine erneute Durchzugsoperation notwendig war; beim zweiten Kind hatte sich der Darm nach der Durchzugsplastik nur geringfügig retrahiert und war schließlich doch noch angeheilt. Beim dritten, ebenfalls mit Durchzugsplastik operierten Kind war es durch die Retraktion des Darmes zum Rezidiv der Rektourethralfistel gekommen. Eine erneute Durchzugsplastik ist vorgesehen.

Fistelrezidiv

Eine entmutigende Komplikation stellt das Fistelrezidiv dar, welches wir bei 5 Jungen (Harnwegsfistel) und 3 Mädchen (Vaginalfistel) feststellen mußten. Auch hier ist mit 6 von 8 Kindern der Anteil der auswärts voroperierten Fälle bemerkenswert. Nur bei 2 dieser 6 auswärts operierten Kinder war eine Fistel dargestellt und verschlossen worden. Beidemal handelte es sich um eine vom Damm her operierte Vaginalfistel, welche rezidivierte und mit einer Durchzugsoperation korrigiert werden mußte. Bei den übrigen vier auswärts operierten Kindern war nur die Darmatresie, nicht die Rektourethralfistel beseitigt worden. Diese Fisteln wurden später, einmal perineal, dreimal abdomino-perineal verschlossen und rekanalisierten offenbar infolge erschwerter Heilung bei starrem Narbengewebe. Bei einem primär mit Durchzugsoperation behandelten Kind waren Wundinfektionen und Darmretraktionen die Ursache für das Rezidiv. Schließlich führte eine Durchzugsoperation in einem Fall von Analatresie mit breiter Kommunikation zwischen Rektum und Blase zum Fistelrezidiv. Eine erneute Korrektur war nur noch in Form einer herausgeleiteten Ileumblase nach Bricker möglich.

Harnwegsinfektion

Von besonderer Bedeutung ist die Harnwegsinfektion als Komplikation bei Knaben. Hier sind aus chirurgischer Sicht 3 Möglichkeiten für die Unterhaltung der Pyurie in Betracht zu ziehen:

a) eine nicht erkannte und nicht beseitigte Urethralfistel
b) eine beseitigte, aber rekanalisierte Urethralfistel
c) angeborene Mißbildungen des Harnapparates.

Bei Mädchen gibt es nur die sehr seltene Form der Rektovesikalfistel, deren Symptomatik kaum einen Zweifel aufkommen läßt. Harnwegsinfektionen, hervorgerufen durch Rektourethralfisteln, sind nach unseren Erfahrungen umso therapieresistenter, je länger die Fistel bestanden hat. Pyurien, die trotz primär definitiv operierter Analatresien mit Urethralfistel auftraten, waren meistens günstig zu beeinflussen.

Eine Kuriosität sei noch vermerkt, welche in 2 Fällen beobachtet wurde. Früher wurde an der Bremer Kinderklinik bei der Durchzugsoperation in jenen Fällen, wo ausgedehnte Narbenverhältnisse im Beckenboden eine Präparation des Rektumblindsackes nicht ermöglichten, so verfahren, daß nach Abtrennung des Darms an der Douglasumschlagfalte das Rektumende blind verschlossen und das Sigmoid dahinter zum Damm hinausgeleitet wurde. Zwei auf diese Weise operierte Kinder mit Urethralfistel hatten in dem Rektumrest, der durch die Urethralfistel mit der Blase kommunizierte, Blasensteine gebildet. Bei einem dieser Kinder wurde später in einer auswärtigen Klinik das "Blasendivertikel" wegen chronischer Harninfektionen exstirpiert. Das andere Kind starb zwei Jahre post operationem an einer Pyelonephritis und epileptischen Krämpfen.

Platzbauch

Der Platzbauch als postoperative Komplikation bei Säuglingen ist nicht außergewöhnlich. Bei unserem Krankengut

war er in partieller Form 1o mal zu verzeichnen. Seit einigen Jahren verwenden wir nichtresorbierbares Nahtmaterial und haben danach keinen einzigen Platzbauch mehr gesehen.

Postoperativer mechanischer Ileus

Wegen eines postoperativen, mechanischen Ileus' war eine zusätzliche Laparotomie insgesamt 9 mal erfordêrlich.

Mucosaprolaps

Im Gegensatz zum künstlich angelegten besteht beim normalen Anus zwischen der Perianalhaut und der Rektummukosa ein Übergangsepithel. Gelegentlich bildet sich am neugeschaffenen After nach dem abdomino-perinealen Durchzug ein scharf abgesetzter Schleimhautprolaps aus, welcher als schmale Rosette keine Behinderung darstellt. Ein stärkerer Prolaps mucosae wurde in elf Fällen abgetragen.

Rektumperforation

Eine Rektumperforation mußte insgesamt zweimal übernäht werden. Sie war bei einem Neugeborenen spontan entstanden, im anderen Falle war sie eine Folge des Bougierens.

Jatrogene Schädigung des Sphinkterorgans

Eine wichtige Rolle spielt bei der Behandlung der anorektalen Mißbildungen die Erhaltung des Sphinkterorgans.

Es ist die Aufgabe des Operateurs, mit größter Sorgfalt eine Verletzung der muskulären und nervösen Elemente des Schließapparates weitgehend zu vermeiden, um nicht zu den möglicherweise durch Hypoplasie schon bedingten Schäden noch neue durch die Operation hinzuzufügen. Der komplizierte Aufbau dieses Organs macht deutlich, daß nur in besonders günstigen Fällen mit einer annähernd normalen Sphinkterfunktion gerechnet werden darf.
Eine völlige Inkontinenz für Stuhl mußten wir bei 34 nachuntersuchten Patienten feststellen. Allerdings ist es nicht möglich, hiervon anlagebedingte Sphinkterhypoplasien abzugrenzen.

Postoperative Harninkontinenz

Eine besonders schwerwiegende, weil vermeidbare Komplikation stellt die postoperative Harninkontinenz dar. Da Wirbelmißbildungen bei Analatresien keine Seltenheit sind, ist es denkbar, daß Stuhl- wie auch Harninkontinenz in zentralen Anlagefehlern ihre Ursache haben können. Andererseits weisen 4 Fälle mit Harninkontinenz so ausgedehnte narbige Veränderungen am Beckenboden auf, daß dieses Zerstörungswerk wohl kaum ohne Einfluß auf die Sphinktermechanismen geblieben sein kann.
Es handelt sich bei 3 Kindern um auswärts vom Damm her zum Teil mehrfach operierte Anal- bzw. Anal- und Rektumatresien, zweimal mit Urethralfistel, einmal mit Vaginalfistel. Die Kinder kamen bei uns zur Aufnahme mit Stuhl- und Harninkontinenz bei noch bestehenden Fistelverbindungen. Bei dem 4. Kind besteht keine eigentliche Blasensphinkterstörung, sondern eine Ileumblase nach Bricker, die wegen einer irreparablen Rektovesikalkommunikation angelegt werden mußte.

VI. K o n t i n e n z

A.) Anatomie des Sphinkterorgans

Die Aufgabe des Chirurgen bei der operativen Behandlung der Analatresien, ein funktionstüchtiges Sphinkterorgan - soweit vorhanden - zu erhalten, setzt genaue Kenntnis der Anatomie und Physiologie voraus.

Die Sphinktermuskulatur

Die für den Afterverschluß wichtigsten muskulären Elemente sind der Musculus sphincter externus, der M. sphincter internus und der M. levator ani.

Der M. sphincter externus entwickelt sich unabhängig vom Darm und ist zumindest teilweise immer vorhanden, wenn auch die Aktionsfähigkeit eines manchmal nur platysmaartig angelegten Externusmuskels zumal im postoperativen Narbengewebe fragwürdig ist.

Der M. sphincter internus stellt die Fortsetzung der sich zum Enddarm hin verdickenden Ringmuskelschicht des Darmes dar. Naturgemäß fehlt dieser unwillkürliche Muskel bei hoher Rektumatresie. Funktionell hat er als Schließmuskel eine untergeordnete Bedeutung und spielt eine größere Rolle bei der Defäkation (HOLLINSHEAD).

Der M. levator ani bildet als "Levatorplatte" den muskulären Verschluß des Beckenausganges. Seine medialen Fasern vereinigen sich schlingenförmig hinter dem

Rektum und komprimieren den Darm gegen das feste Widerlager der Prostata bzw. des Uterus (WALDEYER) . Diesem Teil des Levatormuskels kommt somit als "Levatorschlinge" oder "Puborectalisschlinge" die Funktion eines Schließmuskels zu. Auf die große Bedeutung dieses bei Enddarmatresien für den willkürlichen Afterverschluß zuverlässigsten Muskels weisen STELZNER , STEPHENS , DICK , LYNN und ARCARI , KIESEWETTER , HOLL , SCOTT SWENSON und FISCHER hin. Zwar unterliegt er wie alle quergestreiften Muskeln nach einigen Minuten der Ermüdung und Erschlaffung, doch läßt sich auch bei Fehlen der Mm. sphincter ext. und int. ein gewisser Grad von Kontinenz aufrechterhalten. Bei starkem Füllungszustand des Rektums soll sein Tonus überdies kräftiger und von längerer Dauer sein.

Die Sensibilität
- - - - - - - - -

Die Schonung der Innervation ist von ebenso großer Wichtigkeit für die Kontinenzerhaltung wie die Erhaltung der Sphinktermuskulatur. Die Sphinkterfunktion hängt ab von dem intakten Reflexbogen, der bei den Reizrezeptoren in der Rektumwand, speziell in der Mucosa beginnt und über den Plexus pelvicus der Sacralregion zum Spinalmark gelangt, von wo aus der efferente Schenkel zur glatten bzw. quergestreiften Sphinktermuskulatur zieht. Die zusätzliche, willkürliche Sphinkterkontrolle wird durch Synapsen im Rückenmark gewährleistet, die die Verbindung zu Bahnen des Cerebrums herstellen.

Werden Teile der genannten muskulären oder nervösen Elemente durch die Operation verletzt, so ist die Be-

einträchtigung der Kontinenzqualität die zwangsläufige Folge.
In der praktischen Anwendung scheint die abdomino-transanale Durchzugsplastik der Forderung nach weitgehender Schonung des Sphinktermechanismus bei hoher Enddarmatresie am ehesten gerecht zu werden. Allerdings muß die Entfernung der Mucosa im untersten Darmabschnitt in Kauf genommen werden.
GOLIGHER und HUGHES und vor ihnen GASTON stellten mit einem aufblasbaren, in den Enddarm eingeführten Ballon interessante Untersuchungen über die Reizempfindlichkeit bei Dehnung verschiedener Darmabschnitte an. Es konnte nachgewiesen werden, daß die Untersuchungspersonen den Dehnungsreiz des Darms bis zu 15 cm vom Anus an gerechnet, als Stuhldrang empfanden ("rectal type of sensation"), wenn auch mit zunehmender Höhe weniger intensiv. Dehnungen in noch höher gelegenen Darmabschnitten wurden dagegen als Schmerz oder Darmkolik registriert ("colonic type of sensation"). Mittels Nervenblockade konnte der Nachweis erbracht werden, daß die Colon-Sensibilität durch das sympathische, die rektale Empfindung durch das parasympathische Nervensystem vermittelt wird.
Daraus ergibt sich die Notwendigkeit, auch das feingliedrige parasympathische Nervengeflecht im Beckenboden als wichtigen Bestandteil für die Stuhldrangempfindung nicht zu verletzen, wie das mit der abdomino-transanalen Durchzugsplastik möglich ist.
Ferner zeigen die experimentellen Untersuchungen von GOLIGHER und HUGHES , daß die Mobilisierung des durchzuziehenden Sigmas so sparsam wie möglich zu erfolgen hat. Das heißt, die Sigmaresektion hat sich auf ein Minimum zu beschränken, um nicht höher gelegene Colon-

abschnitte mit inadaequaten Reizrezeptoren in die Analgegend zu verlagern. Dennoch scheint eine gewisse Adaptation und Regeneration der Sensibilität am durchgezogenen Darm möglich zu sein. Das gilt auch für den Wegfall der Mucosa bei der abdomino-transanalen Durchzugsplastik, den DICK , BACON und STELZNER als Nachteil für die "Rektumkontinenz" beurteilen. Bei über viele Jahre beobachteten Kindern konnte eine zunehmende Verbesserung des Stuhldranggefühls festgestellt werden.

Hinweise auf Störungen der Sexualfunktion nach operativer Behandlung einer Analatresie sind in der Literatur kaum zu finden. BRAYTON und NORRIS konnten von den Eltern einiger Kinder erfahren, daß Erektionen beobachtet wurden. BRUCH stellte bei Mastdarmoperationen wegen Rektumkarzinoms Nachuntersuchungen an und fand nach radikalen Amputationen häufig vollkommenen Verlust der Potentia coeundi, während nach Rektumresektionen meistens die erektive Potenz erhalten blieb oder sich wieder einstellte.

B.) Einteilung der Kontinenzqualitäten

Zieht man unter den wegen anorektaler Mißbildungen behandelten Patienten die Bilanz, so sind die Endresultate noch keineswegs befriedigend.
Um die verhältnismäßig hohe Mortalitätsrate zu senken, ist eine erfolgreichere Behandlung der zusätzlichen Mißbildungen erforderlich. Diesem Ziel sind allerdings gewisse Grenzen gesetzt.

Daneben nimmt jedoch die Forderung nach besseren Dauerresultaten hinsichtlich der Kontinenz einen entscheidenden Platz ein.
Obwohl die modernen Operationsverfahren in diesem Punkt erfreuliche Fortschritte zeigten, läßt das Gesamtergebnis noch zu wünschen übrig. In der Literatur werden die Kontinenzresultate sehr unterschiedlich angegeben. Die zum Teil erheblichen Abweichungen lassen sich wohl nur mit der unterschiedlich angewandten Kritik bei der Bewertung der Kontinenzqualitäten erklären.

Die Hauptprobleme, die sich bei der Beurteilung der Kontinenzergebnisse ergeben, sind:

1.) der nur ungenügend zu objektivierende Grad der Kontinenz durch die Nachuntersuchung,

2.) die uneinheitliche geistige Entwicklung der Kinder gleichen oder unterschiedlichen Lebensalters zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung,

3.) die unzuverlässige, meist zu optimistische Beurteilung der Kontinenzfähigkeit durch die Eltern,

4.) Unauffindbarkeit der entlassenen Patienten.

ad 1) Die Nachuntersuchung der Kinder muß sich naturgemäß auf die Feststellung beschränken, ob eine Stenose vorliegt, und wenn nicht, ob ein ausreichender Sphinktertonus vorhanden ist. Bei schweren, chronischen Stenoseformen gibt der Meteorismus einen Hinweis auf das Vorliegen eines symptomatischen Megacolons.
Die gradueller Abstufungen dieser Untersuchungs-

befunde unterliegen der subjektiven Beurteilung des Untersuchers.
Nach PETZOLD soll eine Kontinenz vorhanden sein, wenn beim Schreien des Kindes kein Stuhl abgeht, insbesondere dann nicht, wenn die Oberschenkel gegen den Leib des Kindes gedrückt werden. Dieses Kriterium erscheint nicht ausreichend.

ad 2) Sofern eine Kritikfähigkeit der Kinder selbst überhaupt für die Bewertung der Kontinenz herangezogen werden kann, wird es doch kaum möglich sein, alle Patienten in einem einheitlichen Lebensalter nachzuuntersuchen. Darüber hinaus zeigt die geistige Entwicklung in den ersten Lebensjahren voneinander abweichende Grade, so daß sich hieraus einheitliche Schlußfolgerungen ebensowenig ableiten lassen.

ad 3) In zahlreichen Fällen ist eine Nachuntersuchung wegen der zu großen Entfernungen zwischen Wohnort und Klinik nicht möglich. Die Bewertung der Kontinenz resultierte bei unseren Kranken unter anderem aus der Beantwortung des folgenden Fragebogens, dem in den meisten Fällen zusätzliche Angaben beigefügt waren.

1.) Kann das Kind den Stuhlgang halten?
2.) Kann das Kind auch dünnen Stuhlgang und Winde halten?
3.) Ist die Aftergegend häufig beschmutzt?
4.) Sind Reinigungseinläufe notwendig und wie oft?
5.) Wird eine bestimmte Diät eingehalten?
6.) Wenden Sie Abführmittel an?
7.) Macht das Kind sich naß oder kann der Urin gehalten werden?

Erfahrungsgemäß fallen die Darstellungen durch die Eltern optimistischer aus, als es den Umständen entspricht. Mangelndes Urteilsvermögen und die Verhältnisse entstellende Gefühle der Dankbarkeit für die Erhaltung des Lebens des Kindes spielen hier eine nicht unerhebliche Rolle.

ad 4) In mehreren Fällen wurden unsere Fragebogen nicht beantwortet, bzw. hatte die Familie den Wohnort ohne Angabe der neuen Anschrift gewechselt.

Trotz der genannten Schwierigkeiten ist eine graduelle Abstufung der Kontinenz unumgänglich, wenn man die Operationsmethoden einerseits und die Prognose der einzelnen Formen anorektaler Mißbildungen einer sorgfältigen Kritik unterziehen will.
Die am häufigsten in der Literatur zu findende Einteilung in gute, befriedigende und schlechte Ergebnisse (good, fair and poor results) kann die graduellen Unterschiede nicht ausreichend erfassen, andererseits würde eine erweiterte Aufteilung angesichts der aufgezeigten Problematik das Bild noch mehr verwirren.
Darüber hinaus haben wir übereinstimmend mit anderen Autoren (FORSHALL , DICK , STELZNER , HELMER , SHAFFNER u.a.) die Erfahrung gemacht, daß sich die Schließmuskelfunktion mit zunehmendem Lebensalter verbessert, sei es durch Training oder durch quantitative und damit qualitative Ausbildung des Sphinkterapparates.
SCOTT und SWENSSON teilen aufgrund anatomischer Untersuchungen ihre Ergebnisse in 5 Gruppen ein:

I. gutes Ergebnis:
   1. Normale, spontane Darmtätigkeit ohne Beschmutzung
   2. Normale, spontane Darmtätigkeit mit gelegentlicher Beschmutzung

II. ausreichendes Ergebnis:
   3. Hartnäckige Verstopfung, regelmäßige Einläufe ohne Beschmutzung

III. schlechtes Ergebnis:
   4. Hartnäckige Obstipation, regelmäßige Einläufe mit Beschmutzung
   5. Vollständige Inkontinenz.

Diese Darstellung befaßt sich sowohl mit der Kritik am Sphinkterorgan, als auch mit der postoperativen Komplikation einer Stuhlretention infolge Stenosierung des neugeschaffenen Anus.
Die Tatsache, daß die operativ angelegte Analöffnung eine starke Tendenz zur Schrumpfung besitzt, ist bekannt. Durch eine sorgfältige Nachbehandlung, die sich gegebenenfalls über Jahre erstrecken muß, kann diese Entwicklung verhindert werden. Die Ursache für eine Analstenose mit sekundärem Megacolon bzw. Megasigma ist also weniger in der voraufgegangenen Operation, als in der fehlerhaften oder unterbliebenen Nachbehandlung zu suchen.
Aus dieser Sicht wurden daher die Stenoseerscheinungen beim vorliegenden Krankengut als postoperative Komplikationen gesondert abgehandelt.
Um zu einer möglichst kritischen Darstellung der eigentlichen postoperativen Kontinenzqualität zu gelangen, wird in der vorliegenden Arbeit in der Hauptsache auf die Funktion des Sphinkterapparates Bezug genommen. Dabei beschränken wir uns auf die für klinische Gesichtspunkte

ausreichenden Prädikate gut, befriedigend und schlecht, welche wie folgt definiert sind:

1.) (sehr gut)
   a) Keine Beschmutzung der Wäsche
   b) Kontinenz für festen Stuhl
   c) Auch dünner Stuhl und Winde werden gehalten.

2.) (befriedigend)
   a) Gelegentliche Beschmutzung der Wäsche
   b) Kontinenz für festen Stuhl
   c) Kontinenz für dünnen Stuhl und Winde unsicher.

3.) (schlecht)
   a) Häufige Beschmutzung der Wäsche
   b) Kontinenz für festen Stuhl unsicher oder nicht vorhanden.
   c) Keine Kontinenz für dünnen Stuhl und Winde.

C.) Kontinenzresultate bei 185 eigenen Fällen

Die aus dem Krankengut der Chirurgischen Abteilung der Bremer Kinderklinik gesammelten 185 Fälle mit anorektalen Mißbildungen sind hinsichtlich ihrer Kontinenzresultate nach der genannten Gruppierung eingestuft worden. Die Beurteilung stützt sich auf von den Eltern ausgefüllte Fragebogen, Nachuntersuchungen und Entlassungsberichte der teilweise wiederholt stationär behandelten Kinder.
Von den 114 abgesandten Fragebogen wurden 73 beantwortet. In 48 Fällen konnten Nachuntersuchungen angestellt werden. Bei den restlichen Kindern dienten die Krankenblätter als Unterlagen. 43 Patienten waren verstorben.

Acht Beobachtungen erscheinen in den Zusammenstellungen als "ungewiß", weil ihre Beurteilung entweder wegen ungenügender Angaben im Krankenblatt oder infolge der zu kurze Zeit zurückliegenden Operation nicht möglich war, oder weil die Kinder wegen unbekannten Wohnortwechsels nicht mehr auffindbar waren.

Typ	Diagnose	Fälle	Ergebnisse				
			sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	verstorben
I	Analstenose	16	13	1	-	2	-
	Analst.+ Vaginalf.	2	2	-	-	-	-
	Analst.+ Vestibularf.	2	1	1	-	-	-
	Rektumstenose	4	3	1	-	-	-
	Rektumst.+ Vaginalf.	4	4	-	-	-	-
II	Analatresie	15	1	1	4	-	9
	Analatr.+ Kloake	3	-	1	-	-	2
	Analatr.+ Vesikalf.	1	-	1	-	-	-
	Analatr.+ Vaginalf.	19	2	5	4	-	8
	Analatr.+ Vestibularf.	28	18	5	3	1	1
	Analatr.+ Perinealf.	24	16	3	1	1	3
	Analatr.+ Scrotalf.	5	3	-	-	1	1
	Analatr.+ Suburethralf.	3	2	-	-	-	1
	Analatr.+ Urethralf.	27	6	4	9	2	6
III	Anal- u. Rektumatresie	7	-	-	1	-	6
	" + Kloake	1	-	-	-	1	-
	" + Vesikalf.	1	-	-	-	-	1
	" + Vaginalf.	6	1	-	3	-	2
	" + Suburethralf.	1	-	-	-	-	1
	" + Urethralf.	13	2	2	7	-	2
IV	Rektumatresie	1	-	-	1	-	-
	Rektumatr.+ Perinealf.	2	1	-	1	-	-

Tab. 11: Kontinenzresultate bei 185 Kindern, die wegen anorektaler Mißbildungen behandelt wurden.

In der Tabelle 11 sind unsere Kranken nach der Art ihrer anorektalen Mißbildung in das LADD und GROSS - Schema eingeordnet. Die in dieser Übersicht angegebenen Resultate gestatten interessante prognostische Schlußfolgerungen beim Vergleich der einzelnen Mißbildungsformen.

Nach Addition der Ergebnisse bei den 4 Mißbildungstypen ergeben sich für diese Gruppen mit ihren jeweiligen Prozentsätzen die in Tabelle 12 dargestellten Zahlen.

Ergebnis	Typ I		Typ II		Typ III		Typ IV	
	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%
sehr gut	23	82	48	38	3	1o	1	33
befriedigend	3	11	2o	16	2	7	-	-
schlecht	-	-	21	17	11	38	2	66
ungewiß	2	7	5	4	1	3	-	-
gestorben	-	-	31	24	12	41	-	-
Zusammen	28	1oo	125	1oo	29	1oo	3	1oo

Tab. 12: Die guten Kontinenzresultate beim Typ I unterscheiden sich prozentual deutlich von denen des Typ II und besonders des Typ III.

Läßt man die drei Fälle des Typ IV wegen der zu niedrigen Zahl bei der Auswertung fort, so ergeben sich in der Reihenfolge Typ I - III sowohl für die Mortalität als auch für die schlechten Kontinenzresultate stei-

gende Prozentzahlen, während der Prozentsatz der Fälle mit gutem Ergebnis eine fallende Tendenz aufweist. Das bedeutet, daß bei Mißbildungen vom Typ I, also bei Anal- oder Rektumstenosen mit und ohne Fisteln ein in der Anlage gut entwickeltes Sphinkterorgan angenommen werden darf.

Anomalien vom Typ II, das sind Analatresien mit und ohne Fisteln, weisen in der Mehrzahl noch gute Ergebnisse auf; der Prozentsatz schlechter Ergebnisse sowie die Mortalitätsrate sind jedoch gegenüber den Typ I-Anomalien deutlich gestiegen.

Das gilt in viel stärkerem Maße für die Typ III-Anomalien, d.h., Anal- und Rektumatresien mit und ohne Fisteln. Der erheblich größere Anteil schlechter Kontinenzresultate gegenüber Mißbildungen vom Typ II legt die Vermutung nahe, daß neben einer iatrogenen Schädigung des Beckenbodens durch die Operation bei den höher gelegenen Enddarmverschlüssen schwerere Entwicklungsanomalien auch des Sphinkterapparates bestehen.

Die steigende Mortalität in der Reihenfolge Typ I - III findet, wie schon erwähnt, ihre Erklärung in der Zunahme der Häufigkeit kombinierter Mißbildungen.

In praktischer Hinsicht lassen sich hiervon folgende Überlegungen ableiten: Die Resultate bei Kindern mit der Mißbildung vom Typ I sind zufriedenstellend, zumal bei dem einschränkenden Anteil von nur befriedigenden Ergebnissen im Laufe der Zeit noch mit einer teilweisen Normalisierung gerechnet werden kann.
Im Gegensatz dazu ergibt sich für den Operateur beim Typ II und III die Aufgabe, zugunsten der sehr guten und befriedigenden Resultate die Quote der schlechten Kontinenzergebnisse zu senken.

Dieses Ziel läßt sich in erster Linie durch eine sachgemäße Erstbehandlung erreichen.

Kontinenz bei auswärts voroperierten Fällen

Unter den 185 Kindern, welche in der Bremer Kinderklinik zur Aufnahme kamen, befanden sich 34 Patienten, welche wegen der anorektalen Mißbildung bereits außerhalb operiert worden waren.
Bei 10 Kindern war ein Anus praeter angelegt worden, welcher sich nur dann nachteilig auswirkte, wenn er im Sigmabereich ausgeführt war. Bei 24 Fällen war mindestens einmal eine Dammoperation durchgeführt worden. Eine Fisteldarstellung war dabei meistens nicht gelungen, teilweise war sogar die Suche nach dem Rektumblindsack ergebnislos geblieben.
Derartig vorbehandelte Kinder boten denkbar ungünstige Bedingungen für die endgültige Durchzugsoperation und wenig Aussicht auf ein funktionstüchtiges Sphinkterorgan.
Die endgültigen Kontinenzresultate dieser voroperierten Kinder sind in der Tabelle 13 aufgezeigt.

Ergebnis	Perineal voroperierte Fälle	Fälle mit voroperiertem Anus praeter	Zusammen
sehr gut	5	3	8
befriedigend	1	3	4
schlecht	16	3	19
gestorben	2	1	3
Summe	24	10	34

Tab. 13: 34 Kinder wurden in auswärtigen Kliniken wegen Enddarmatresien mit einem Anus praeter oder einer perinealen Operation zum Teil erfolglos vorbehandelt. Die Tabelle zeigt die Kontinenzergebnisse nach der endgültigen operativen Behandlung.

Während die mit Anus praeter außerhalb vorbehandelten Patienten in ihren Endresultaten keine nennenswerten Abweichungen von der Gesamtrelation aufweisen, ist doch der Anteil der schlechten Ergebnisse bei den perineal voroperierten Kindern bemerkenswert hoch. Auf die schlechte Prognose für die Kontinenz bei erfolglos gebliebenen Voroperationen am Damm weisen u.a. BELL , BRAYTON und NORRIS hin.
Eine weitere Möglichkeit, die Quote der schlechten Kontinenzergebnisse beim Typ II und III zu senken, besteht in der Verfeinerung der Operationsmethoden. Bei einer Gegenüberstellung der Resultate nach der früher geübten abdomino-perinealen Durchzugsoperation mit denen nach der modernen abdomino-transanalen Durchzugsplastik in Tabelle 14 kommt die Verbesserung der Ergebnisse deutlich zum Ausdruck.
Die von Typ I nach Typ III aszendierende Mortalitätskurve wird sich dagegen kaum wesentlich beeinflussen lassen, da sie in der Hauptsache durch schwere kombinierte Mißbildungen anderer Organsysteme bestimmt wird.

Kontinenz und Operationsmethode

Schließlich sollen noch die wichtigsten Operationsmethoden, welche bei unseren Kranken zur Anwendung kamen, in Verbindung mit ihren Kontinenzergebnissen zusammengestellt werden.
Die Schlußfolgerungen aus dieser Übersicht können jedoch insofern nicht exakt sein, da es sich jeweils um die letzte, definitive Operation handelt, der zum Teil schon vergebliche, das Endresultat aber mitbeeinflussende Versuche voraufgegangen waren. Immerhin läßt sich aber ein ungefähres Bild über das Ausmaß der Sphinktergefährdung durch den jeweiligen Eingriff gewinnen.

Ergebnis	Abdomino-perineale Durchz.Op.		Abdomino-perineale Durchz.Pl.		Cut-back		Hautex-cision		Perineale Fistelop.		Nur Anus praeter	
	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%
sehr gut	2	7	1o	32	25	76	16	64	1	25	-	-
befriedigend	5	17	7	23	5	15	3	12	-	-	-	-
schlecht	16	53	8	26	1	3	1	4	3	75	-	-
unbekannt	1	3	2	6	2	6	1	4	-	-	-	-
gestorben	6	2o	4	13	-	-	4	16	-	-	2o	1oo
Summe	3o	1oo	31	1oo	33	1oo	25	1oo	4	1oo	2o	1oo

Tab. 14 : Die Kontinenzergebnisse nach den sechs an der Bremer Kinderklinik angewandten Operationsmethoden.

Die schlechte Bilanz von 1oo % Mortalität in der Rubrik Anus praeter ist so zu verstehen, daß es sich hierbei um eine palliative Maßnahme bei lebensschwachen Neugeborenen handelte, welcher eine Beseitigung der Analatresie nicht mehr folgen konnte.

Bei den vier vom Damm her ausgeführten Fisteloperationen handelte es sich um voroperierte Analatresien, bei denen nur der Darm eröffnet, nicht aber die drei Urethralfisteln und eine Vestibulumfistel beseitigt worden waren. Während der Verschluß der Vestibulumfistel keine Störungen zur Folge hatte, resultierte nach der Beseitigung der Urethralfisteln Stuhlinkontinenz.

Eine Hautexcision bzw. Membranexcision führen wir nur in jenen Fällen durch, wo das Mekonium durch den atretischen Bezirk hindurchschimmert und keine innere Fistel vermutet wird. Die entsprechend geringe Zerstörung des Sphinkterapparates spiegelt sich in dem aus Tabelle 14 ersichtlichen Ergebnis wider.

Noch günstigere Bedingungen ergeben sich für den Cut-back, dessen Domäne die Perineal- und Vestibulumfisteln

sind. Angesichts unserer positiven Bilanz bei dieser Operation haben wir uns bislang nicht zu einer Verlagerung des Anus perinealis bzw. Anus vestibularis entschließen können. Gewisse anatomische Abweichungen, die nach dieser Operation bestehen bleiben, hielten wir für tragbarer, als eine eventuelle Stuhlinkontinenz.

Früher wurde an der Bremer Kinderklinik die abdomino-perineale Durchzugsoperation nach RHOADS geübt. Seit 1959 kam nur noch die abdomino-transanale Durchzugsplastik zur Anwendung. Die Gegenüberstellung der Kontinenzergebnisse nach den beiden Methoden in Tabelle 14 macht die Vorzüge des plastischen Verfahrens anschaulich.

Gesamtergebnis

Zusammenfassend errechnen sich für die Endresultate aller 185 anorektalen Mißbildungen, also einschließlich der auswärts voroperierten Kinder, die in Tabelle 15 zusammengestellten Prozentsätze.

Ergebnis	Fälle	Prozent
sehr gut	75	41
befriedigend	25	14
schlecht	34	18
unbekannt	8	4
gestorben	43	23
zusammen	185	1oo

Tab. 15: Kontinenzergebnisse in Zahl der Fälle und Prozent bei 185 anorektalen Mißbildungen.

D.) Kontinenzresultate nach definitiver Behandlung

Eine Aussage über Wert und Unwert einer Operationsmethode zu machen, ist bei der außerordentlichen Verschiedenartigkeit der Operationsbedingungen zum Zeitpunkt der definitiven Operation sehr schwierig. Sei es der Schweregrad der anorektalen Mißbildung an sich, die zusätzlichen Mißbildungen anderer Organsysteme, oder die mehr oder minder zahlreichen vorausgegangenen Versuche, die Mißbildung zu beseitigen, der Einfluß dieser Komponenten kann den Erfolg des Operationsverfahrens in Frage stellen, welches beim unkompliziert gelegenen Fall als Methode der Wanl gilt.
In den folgenden Tabellen werden die einzelnen Mißbildungsformen in Beziehung zu der angewandten definitiven Operationsmethode auf ihr Kontinenzresultat untersucht.

Als definitive Behandlung wird dabei derjenige Eingriff bezeichnet, welcher das vorläufig endgültige Resultat herbeigeführt hat. Es werden nur die Behandlungsmaßnahmen an der Bremer Kinderchirurgischen Klinik berücksichtigt. Auf die außerhalb durchgeführten Voroperationen wird nicht Bezug genommen.

K e i n e B e h a n d l u n g

Unter unseren 185 gesammelten Fällen befanden sich 13 Kinder, für die sich bei uns keine Behandlungsindikation ergab, sei es, daß die Kinder ad exitum kamen, bevor chirurgische Maßnahmen zur Anwendung kamen, sei es, daß sich das derzeitige Ergebnis nicht verbessern ließ, oder daß plastische Korrekturen einem späteren Zeitpunkt vorbehalten sind.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analatresie	4	-	-	1	-	3
Analatr.+ Perinealf.	2	-	1	1	-	-
Analatr.+ Vestibul.f.	3	-	1	1	-	1
Analatr.+ Scrotalf.	1	-	-	-	-	1
Analatr.+ Suburethr.f.	1	-	-	-	-	1
Analatr.+ Vaginalf.	1	-	-	-	-	1
Anal- u.Rektumatr.	1	-	-	-	-	1
Zusammen	13	-	2	3	-	8

Tab. 16: Kontinenzergebnisse von 13 Kindern, bei welchen keine Behandlungsmaßnahmen zur Anwendung kamen.

Von den 5 überlebenden Kindern dieser Gruppe ist in zwei Fällen zu einem späteren Zeitpunkt eine Pickrellplastik vorgesehen.

S p h i n k t e r d e h n u n g

Eine Sphinkterdehnung in Narkose war bei drei Kindern ausreichend, nachdem sich gezeigt hatte, daß Bougierungen des Anus nicht zum Ziele führten.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analatresie	1	-	-	1	-	-
Analstenose	2	2	-	-	-	-
Zusammen	3	2	-	1	-	-

Tab. 17: Kontinenzergebnisse von drei Kindern, bei welchen Sphinkterdehnungen vorgenommen wurden.

Incision

Bei 6 Kindern mußte zusätzlich zu der üblichen Bougierungsbehandlung eine radiäre Incision am Analring bzw. an der ringförmigen Rektumstenose vorgenommen werden.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analstenose	1	1	-	-	-	-
Rektumstenose	4	3	1	-	-	-
Analatn+ Perinealf.	1	-	-	-	-	1
Zusammen	6	4	1	-	-	1

Tab. 18: Kontinenzergebnisse von 6 Kindern, bei welchen wegen Stenosierung des Anorektums eine Incision notwendig war.

Eine regelmäßige Bougierung ist nach der Incision unbedingt erforderlich, um nicht eine erneute Stenosierung entstehen zu lassen.

Bougierung

Bei 2o Kindern kamen keine chirurgischen Eingriffe zur Anwendung, beschränkten wir uns also lediglich auf Dilatationsbehandlung des Anus.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analstenose	13	1o	1	-	2	-
Analst.+Vaginalf.	2	2	-	-	-	-
Rekt.st.+Vaginalf.	2	2	-	-	-	-
Analatresie	2	-	-	2	-	-
Analatr.+Vaginalf.	1	1	-	-	-	-
Zusammen	2o	15	1	2	2	-

Tab. 19: Kontinenzergebnisse von 2o Kindern, bei welchen lediglich Bougierungen des Anus erfolgten.

Die schlechten Kontinenzresultate in 2 Fällen sind auf auswärts durchgeführte perineale Operationen zurückzuführen. In einem Falle soll eine Pickrellplastik durchgeführt werden, wenn der Anus weit genug aufgedehnt ist.

Anus praeter

In die Gruppe der alleinigen Anus-praeter-Behandlung fallen alle jene Fälle, bei welchen wegen des schlechten Allgemeinzustandes zur Beseitigung des angeborenen Ileus zunächst der Anus praeter geschaffen wurde. Bevor eine weitere Operation durchgeführt werden konnte, kamen die 2o Kinder ad exitum.

Diagnose	Fälle	gestorben
Analatresie	4	4
Analatr.+ Kloake	2	2
Analatr.+ Vaginalfistel	3	3
Analatr.+ Urethralfistel	1	1
Anal- u.Rektumatresie	5	5
" + Vesikalfistel	1	1
" + Vaginalfistel	1	1
" + Suburethralfistel	1	1
" + Urethralfistel	2	2
Zusammen	2o	2o

Tab. 2o: Bei 2o Kindern wurde ein Anus praeter wegen schlechten Allgemeinzustandes angelegt. Alle 2o Patienten verstarben bald darauf.

H a u t e x c i s i o n

In 25 Fällen wurde die Hautexcision durchgeführt, d.h., von perineal die den Anus oder das Rektum verschliessende Membran oder Haut excidiert.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analatresie	4	1	1	-	-	2
Analatr. + Perinealf.	13	9	2	-	-	2
Analatr. + Scrotalf.	4	3	-	-	1	-
Analatr. + Suburethr. f.	2	2	-	-	-	-
Rektumatresie	1	-	-	1	-	-
Rekt. atr. + Perinealf.	1	1	-	-	-	-
Zusammen	25	16	3	1	1	4

Tab. 21: Kontinenzergebnisse von 25 Kindern, bei welchen eine perineale Hautexcision vorgenommen wurde.

Die recht guten Kontinenzresultate sind damit zu erklären, daß eine Hautexcision nur bei wirklich häutigen oder membranösen Verschlüssen des Anus durchgeführt wurde. Die Gefahr der Verletzung des Sphinkterapparates ist entsprechend gering. Das schlechte Ergebnis bei einem Kind mit Rektumatresie könnte als Folge angeborener Hypoplasie des Sphinkterorgans bei hoher Enddarmatresie gedeutet werden.

F i s t e l v e r s c h l u ß

Der Fistelverschluß war bei denjenigen Patienten notwendig, bei welchen durch eine auswärts vorgenommene Operation bereits ein natürlicher After geschaffen,

die Fistel jedoch nicht beseitigt worden war. Einen solchen Fistelverschluß nahmen wir bei 4 Kindern vor.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analatr.+ Vestibulumf.	1	1	-	-	-	-
Analatr.+ Urethralf.	3	-	-	3	-	-
Zusammen	4	1	-	3	-	-

Tab. 22: Kontinenzergebnisse von 4 voroperierten Kindern, bei welchen der Fistelverschluß nachträglich vorgenommen werden mußte.

Während CAMPBELL davor warnt, eine bei der Beseitigung der Analatresie übersehene Rektourethralfistel vom Damm her zu verschließen, empfehlen MOONEN und AUSEMS gerade in diesen Fällen die perineale Operation zur Beseitigung der Harninfektion.

C u t - b a c k

Bei 33 Kindern bestand die definitive Operation in dem von D. BROWNE angegebenen Cut-back-Verfahren. Entsprechend dem geringen Schweregrad der dieser Methode zugeführten Mißbildungen enthält diese Gruppe eine erfreulich gute Bilanz, sowohl hinsichtlich der Mortalität, als auch des Kontinenzergebnisses.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analst.+Vestibulumf.	2	1	1	-	-	-
Analatr.+Vestibulumf.	23	17	4	1	1	-
Analatr.+Perinealf.	8	7	-	-	1	-
Zusammen	33	25	5	1	2	-

Tab. 23: Kontinenzergebnisse von 33 Kindern, bei welchen ein Cut-back vorgenommen wurde.

Abdomino-perineale Durchzugsoperation

Im Gegensatz zu der eben genannten Gruppe sind die Mißbildungen, welche der abdomino-perinealen Durchzugsoperation nach RHOADS zugeführt wurden, sehr viel schwererer Natur. Wenn auch die Mortalitätsrate für diese Mißbildungen seit Einführung der Durchzugsoperation bedeutend gesenkt werden konnte, so bringt doch die Bilanz mit ihrer deprimierend geringen Quote an zufriedenstellender Kontinenz die ganze Problematik der Behandlung dieser Mißbildungen zum Ausdruck.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Analatr.+ Vesikalf.	1	-	-	1	-	-
Analatr. + Vaginalf.	8	-	2	3	-	3
Analatr.+Vestibulumf.	1	-	-	1	-	-
Analatr.+Urethralf.	6	-	1	3	-	2
Anal- u. Rektumatr.	1	-	-	1	-	-
" + Kloake	1	-	-	-	1	-
" + Vaginalf.	5	1	-	3	-	1
" + Urethralf.	6	1	2	3	-	-
Rektumatr.+ Perinealf.	1	-	-	1	-	-
Zusammen	3o	2	5	16	1	6

Tab. 24: Kontinenzergebnisse von 3o Kindern, bei welchen die abdomino-perineale Durchzugsoperation zur Anwendung kam.

Abdomino-transanale D U r c h z u g s p l a s t i k

Der besondere Wert dieses Verfahrens liegt in der Möglichkeit, innere Kommunikationen zu verschließen, ohne daß diese Fisteln freigelegt und unterbunden werden müssen.
Enddarmatresien mit Urethral- oder hohen Vaginalfisteln sind das Anwendungsgebiet für diese Operationsmethode. Sie erlaubt eine weitgehende Schonung der Beckenboden- und Sphinktermuskulatur, sowie deren Innervation.

Diagnose	Fälle	sehr gut	befriedigend	schlecht	ungewiß	gestorben
Rektumst.+ Vaginalf.	2	2	-	-	-	-
Analatr. + Kloake	1	-	1	-	-	-
Analatr. + Vaginalf.	6	1	3	1	-	1
Analatr. + Urethralf.	17	6	3	3	2	3
Anal- u. Rekt.atr.+ Urethr.f.	5	1	-	4	-	-
Zusammen	31	1o	7	8	2	4

Tab. 25: Kontinenzergebnisse von 31 Kindern, bei welchen die abdomino-transanale Durchzugsplastik angewandt wurde.

VII. Nachbehandlung

Mit der definitiven Operation bei anorektalen Mißbildungen ist die Behandlung dieser Anomalien keineswegs abgeschlossen.
Das Anorektum hat nach jedem operativen Eingriff die Tendenz zu schrumpfen. Zur Vermeidung dieser Komplikation ist über lange Zeit eine gewissenhafte Bougierungsbehandlung erforderlich.
An der Bremer Kinderklinik wird diese Dehnungsbehandlung im Anschluß an die Operation zunächst stationär durchgeführt. Ist das erforderliche Kaliber erreicht, welches ausreichende Stuhlentleerungen gewährleistet und Stuhlretentionen verhindert, wird die Fortsetzung der Behandlung in die Hand der Eltern gelegt. Deren Aufgabe ist es, die erzielte Weite des Analkanals mittels Hegarstiften durch regelmäßige Bougierungen aufrecht zu erhalten. Zu diesem Zweck wird die Mutter bei der Entlassung des Kindes in der Technik des Bougierens unterwiesen. In vielen Fällen wird die Dehnungsbehandlung von den Eltern mit der nötigen Sorgfalt durchgeführt. Komplikationen etwa in Form von Rektumperforationen waren nie zu beklagen. Es gibt jedoch andererseits Fälle, bei denen die Eltern nicht die Geduld zum regelmäßigen Bougieren aufbringen. Um dadurch entstehenden sekundären Stenosen rechtzeitig zu begegnen, finden in jedem Fall routinemäßige Nachuntersuchungen statt.

Angeborene Stenosen: Bei Kindern mit angeborenen Stenosen im Anorektum beschränkt sich die definitive Behandlung in der Mehrzahl der Fälle auf Bougierungen.

Die Aufweitung des Analkanals hat möglichst frühzeitig, d.h., sobald die Diagnose gestellt ist, zu erfolgen. Liegt eine hochgradige Stenose vor, so wird die schrittweise Aufbougierung 2-3 mal wöchentlich in Narkose durchgeführt. In leichteren Fällen kann auf den von vielen Kindern unangenehm empfundenen Fluothane-Rausch verzichtet werden. Die Dauer der stationären Behandlung ist abhängig vom Stenosegrad und vom Erfolg der Bougierungen. Dennoch werden die Eltern angewiesen, die Bougierungen ein halbes Jahr lang fortzusetzen und das Kind nach Ablauf dieser Zeit ambulant wiedervorzustellen.

Angeborene Atresien: Für den Erfolg der operativen Beseitigung einer Analatresie, sei es mit einem Cut-back, einer Durchzugsoperation oder einer Excision der verschließenden Membran, ist die konsequente Nachbehandlung von entscheidender Bedeutung. Unterbleibt sie, so sind sekundäre Analstenose, symptomatisches Megacolon sowie deren chirurgische Behandlung die unausbleibliche Folge. Häufig führt die postoperative Analstenose zu einer Fehleinschätzung des Sphinktermechanismus in Form der "Pseudokontinenz" (STELZNER) . Mit diesem Zustand geben sich die Eltern oft zufrieden und vernachlässigen die regelmäßigen Bougierungen in Unkenntnis der sich daraus ergebenden Komplikationen.

Wenn auch im Einzelfall abweichende Maßnahmen zur Anwendung kommen, so gilt doch für den überwiegenden Teil der Fälle das folgende Nachbehandlungsprinzip: Zwei Wochen nach der Operation wird in Narkose mit der vorsichtigen Dilatation des Afters begonnen. Sie erfolgt 2-3 mal wöchentlich und kann im allgemeinen pro Woche um 1-2 Hegarweiten forciert werden. Ist die erforderliche Weite durch Narkose-Bougierungen erreicht, wird die Dehnungsbehandlung ohne Narkose mit Bougies um

ein bis zwei niedrigeren Hegar-Einheiten fortgesetzt. Erst wenn sich diese Hegarstifte mühelos in den Anus einführen lassen, kann das Kind in die Obhut der Eltern übergeben werden. Die Mutter wird angewiesen, die Dehnungen mindestens einmal pro Woche fortzusetzen.
Wiederholte, ambulant durchgeführte Nachuntersuchungen entscheiden darüber, wann die Behandlung zunächst als abgeschlossen gelten darf, oder ob eine Wiederaufnahme des Kindes zum Zweck erneuter Dilatationen in Narkose notwendig ist. Gelegentlich werden bei stark vernachlässigten Kindern radiäre Incisionen des Narbenringes oder Sphinkterdehnungen erforderlich.
Die zum Teil über ein Jahr und länger durchzuführenden Bougierungen verlangen von der Mutter viel Geduld, doch erfolgen sie in den meisten Fällen bei eindringlichem Hinweis auf die Wichtigkeit dieser Maßnahmen in zufriedenstellender Weise.

Neben der Beurteilung des terminalen Darmkalibers ist die Kontrolle der Sphinkterfunktion bei den Nachuntersuchungen von Bedeutung.
Ist die Kontinenzfähigkeit nach der Operation unbefriedigend, so besteht kein Grund zur Hoffnungslosigkeit. Die meisten Autoren stimmen darin überein, daß noch nach Monaten und Jahren mit einer Verbesserung der Schließmuskelfunktion gerechnet werden kann. STELZNER erwartet sogar beim Kind bis zu 1o Jahren eine günstige Entwicklung der Sphinkterfunktion. Dabei spielt das Kontinenztraining, welches eine gewisse Intelligenz des Kindes voraussetzt, eine wichtige Rolle.

Für diejenigen Fälle, bei denen eine absolute Inkontinenz vorliegt - das gilt insbesondere für jene

Patienten, bei denen infolge von Mißbildungen der unteren Wirbelsäule der Levatormuskel unvollständig angelegt ist (STEPHENS) - kommt schließlich noch eine plastische Sphinkteroperation in Betracht.
Bei einem unserer Kinder wurde eine Plastik nach WREDEN-STONE mit Fascia lata-Zügeln ausgeführt. Diese Operation führte nicht zum gewünschten Erfolg. In jüngerer Zeit wurde an der Bremer Kinderklinik in mehreren Fällen die Gracilis-Plastik nach PICKRELL durchgeführt. Der hinter diesen Operationen liegende Zeitraum ist noch zu kurz, um eine endgültige Aussage zuzulassen, doch berechtigen unsere bisherigen Beobachtungen zu Optimismus.

VIII. Zusammenfassung

Es wurde über die angeborenen Stenosen und Atresien des Anorektums berichtet. Entwicklungsgeschichtlich handelt es sich um Hemmungsmißbildungen auf frühembryonaler Stufe in Kombination mit abnormen Mesenchymwucherungen.
Symptomatik und diagnostische Probleme der einzelnen Mißbildungsformen werden unter Zugrundelegung der Klassifikation von LADD und GROSS besprochen.
Die operative Behandlung erfolgt perineal oder abdomino-perineal. Die gebräuchlichsten Operationsverfahren werden geschildert, Vor- und Nachteile gegeneinander abgewogen.
In dem Zeitraum von 1951 - 1962 kamen an der Chirurgischen Abteilung der Bremer Kinderklinik 185 Patienten mit anorektalen Mißbildungen zur Aufnahme. Behandlung und mögliche postoperative Komplikationen, kombinierte Mißbildungen und Mortalität werden in den jeweiligen Kapiteln analysiert. Für die Berechnung der Kontinenzergebnisse wurden Nachuntersuchungen angestellt und von den Eltern beantwortete Fragebögen berücksichtigt.

Das zentrale Problem bei der operativen Behandlung der Enddarmanomalien liegt in dem Bemühen, einen schließfähigen After zu erzielen. Die Gefahr einer iatrogenen Beckenbodenparese ist bei der Beseitigung von Fisteln groß. Unter den möglichen Fistelverbindungen des Rektums mit anderen Beckenorganen oder nach außen, nimmt die rektourethrale Kommunikation wegen der Unterhaltung

einer Harnwegsinfektion und wegen des schwierigen operativen Zugangs einen besonderen Platz ein.
Die Aussicht auf ein funktionstüchtiges Sphinkterorgan ist bei den angeborenen Stenoseformen gut, bei den Atresien ist sie umso geringer, je höher der Darmverschluß liegt. Bei richtiger Wahl der geeigneten Operationsmethode kann das Kontinenzresultat entscheidend beeinflußt werden. Liegen weder eine äußere Fistel noch eine membranöse Atresie vor, so sollte einem abdominoperinealen Operationsverfahren der Vorzug gegeben werden.

Von großer Bedeutung ist die konsequente Nachbehandlung in Form regelmäßiger Bougierungen des Anus auf lange Zeit zur Verhütung von Stenosen und daraus sich ergebender schwerwiegender Komplikationen.

IX. Literaturverzeichnis

AHLFELD, F. — zit. bei DRESCHER, E.

AMMON, F.A. — "Die chirurgischen Krankheiten des Menschen"
Berlin 1842

AMUSSAT, J.Z. — "Histoire d'une opération d'anus artificiel pratiquée avec succèss par un nouveau procédé dans un cas d'absence congenitale de l'anus"
Gaz. méd. de Par. Nov. 28, 1835

ANDERS, E. — "Über das operative Verfahren bei kongenitaler analer und rektaler Atresie, sowie Ausmündungen des Rektums in das Urogenitalsystem"
Arch. klin. Chir. 45: 489; 1893

ANDERS, H.E. — "Kritische Bemerkungen zur operativen Behandlung der Atresia ani et recti"
Deutsche Z. Chir. 160 : 36; 1920

BABCOCK, W. — "Radical single stage exstirpation for cancer of the large bowel, with retained funktional anus"
Surg. Gynec. & Obstet. 85 : 1; 1947

BACON, H.E.
HERING, L.F.
"The surgical management of congenital malformation of the anus, rectum and colon."
J. Arkansas M. Soc. 45 : 71; 1948

BACON, H.E.
SHERMAN, L.F.
"Surgical management of congenital malformation of the anus and rectum. Report of 111 cases"
Arch. Surg. 64 : 331; 1952

BALL, C.
zit. bei BERMAN, J.K.

v. BARDELEBEN, H.
"Beitrag zur geburtshilflichen, gynäkologischen und entwicklungsgeschichtlichen Bedeutung des Anus anomalus vulvo-vaginalis"
Arch. F. Gynäk. 68 : 1-56; 1903

BELL, L.G.
SMITH, F.M.
"Congenital imperforate anus"
U.S. Armed Forces Med. J. 7 : 36; 1956

BENSON,
MUSTARD,
RAVITCH,
SNYDER,
WELCH,
Year-book medical publishers
1962 Chicago
Pediatric Surgery Vol II, 1962

BERMAN, J.K.
"Congenital anomalies of the rectum and anus"
Surg. Gynec. & Obstet. 66 : 11; 1938

BICKELMANN
zit. bei PETZOLD, E.

BILL, A.H. "Pathology and treatment of imperforate anus" J.A.M.A. 166 : 1429 ; 1958

BILL, A.H. "Congenital abnormalitties of the colon, rectum and anus" The Surgical Clinics of North America, Vol. 39, Oct. 1959; W.B. Saunders Co.

BILL, A.H. JOHNSON, R.J. "Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus" Surg. Gynec. & Obst. 106 : 643; 1958

BILL, A.H. JOHNSON, R.J. FOSTER, R.A. "Anteriorly placed rectal opening in the perineum - ectopic anus" Ann. Surg. 147 : 173; 1958

BODENHAMMER, W. "Congenital malformation of the rectum and anus" New York, Samuels and William Wood, 1860

BRAYTON, D. NORRIS, W.J. "Further experiences with the treatment of imperforate anus" Surg. Gynec. & Obst. 107 : 719; 1958

BROWNE, D. "Some congenital deformities of the rectum, anus, vagina and urethra" Ann. Royal Coll. Surg. Engl. 8 : 173; 1951

BROWNE, D. "Congenital deformities of the anus and the rectum" Arch. Dis. Childh. 30 : 42; 1955

BRUCH, H. "Sexualstörungen nach Radikaloperationen am Mastdarm" Brun's Beitr. Klin. Chir. 190 : 418; 1955

BRYNDORF, J. MADSEN, C.M. "Ectopic anus in the female" Acta Chir. Scandinav. 118 : 466; 1959/60

CALLISEN zit. bei DINNICK, T.

CAMPBELL, M.F. "Urethrorectal fistula" J. Urol. 76 : 411; 1956

CARTER, R.F. LYALL, D. "Congenital rectovaginal defects" Surg. Gyn. & Obst. 71 : 89; 1940

CHANDLER, L.R. "Congenital malformations of the rectum and anus : their surgical treatment" Calif. and West. Med. J. 51 : 84; 1939

CROWEL, E.A. DULIN, J.W. "Congenital anomalies of the anus and rectum" Surgery 7 : 529; 1940

DELAGENIERE zit. bei MATAS, R.

DICK, W. "Die Incontinentia alvi"
Brun's Beitr. Klin. Chir. 190 : 394; 1955

DIEFFENBACH-RIZZOLI zit. bei ZIEMENDORFF, G.

DIENST, A. "Über Atresia ani congenita"
Virchow's Archiv 154 : 81; 1898

DINNICK, T. "The origins and evolution of colostomy"

DRESCHER, Emil "De Atresia ani congenita"
Diss. Halle/Wittenberg 1888

v. ESMARCH, F. zit. bei DRESCHER, E.

FITCHET, S.M. "Imperforate anus"
Boston Med. & Surg. J. 195 : 25; 1926

FORSHALL, I. "Anorectal abnormalities"
Brit. J. Clin. Pract. 11 : 842; 1957

FORSSNER, H. "Die angeborenen Darm- und Oesophagus-atresien"
Anat. Hefte 34 : 1; 1907

FRANK, R. zit. bei STIEDA, A.

FRASER, J. zit. bei BERMAN, J.K.

FUHRMANN, W.
RIEGER, A.
VOGEL, F. "Zwei Beobachtungen zur Genetik der Atresia ani"
Arch. Kinderheilk. 158 : 264; 1958

GASTON, E.A. "Fecal incontinence following resection of various portions of the rectum with preservation of the anal sphincters" Surg. Gyn. & Obst. 87 : 669; 1948

GOLIGHER, J.C. HUGHES, S.R. "Sensibility of the rectum and colon; its role in mechanism of anal continence" Lancet 1 : 543; 1951

GROB, M. "Mißbildungen von Anus und Rektum" Lehrbuch der Kinderchirurgie, Georg-Thieme-Verl., Stuttgart 1957

HADRA zit. bei MATAS, R.

HANLEY, P.H. HINES, M.O. STEPHENSON, J.E. "Anal sphincter-preserving operation for congenital low rectovaginal or rectoperineal fistula" Amer. J. Surg. 88 ; 737; 1954

HARKEN, D.E. "Congenital malformations of the rectum and anus" Surgery 11 : 422; 1942

HARTL, H. "Kongenitale anorektale Mißbildungen. Anorektale Atresien und Stenosen mit und ohne Fisteln" Wien. med. Wschr. 108 : 528; 1958

HARTL, H. "Zur Operation der hohen Anal- und Rektumatresie" Wien. Med. Wschr. 110 : 516; 1960

HECKER, W.C. "Zum operativen Vorgehen bei Anal- und Rektumatresie mit hoher Rekto-vaginalfistel" Zbl. f. Chir. 82 : 1367; 1957

HECKER, W. Ch. "Zur Chirurgie der Anal- und Rektum-atresie mit Fistelbildung" Chir. Praxis 3 : 383; 1961

HELMER, F. "Zur Klinik und Therapie der Anal-atresien" N. Österr. Z. Kinderheilk. 4 : 262; 1959

HOLL, H. zit. bei HELMER, F.

HOLLÄNDER, E. "Wunder, Wundergeburt und Wunder-gestalt in Einblattdrucken des 15. bis 18. Jahrhunderts" Enke-Verlag Stuttgart 1921

HOLLENBACH, F. "Über kontinenzerhaltende Operationen der Behandlung des Rektumkarzinoms" Chirurg, 25 : 543; 1954

HOLLINSHEAD, W.W. "Embryology and Surgical Anatomy of the Colon" Dis. col. and Rect. 5 : 23; 1962

HOPFENGÄRTNER, F. "Die angeborenen Anomalien der Darm-endigung und deren operative Behand-lung" Diss. Juli 1888 in Berlin

IMDAHL, H.
HERMANNS, A.
KOCH, W.
"Thalidomid und Rekto-Analatresien"
Med. Welt 37 : 1868; 1963

JAKUBOWITCH
zit. bei HOPFENGÄRTNER, F.

KAIJSER, K.
MALMSTRÖM-GROTH, A.
Acta Pediatr. (Stockholm) 46 : 199; 1957

KEIBEL, F.
zit. bei LOTSCH, F.

KEITH, A.
"Malformations of the hind end of the body"
Brit. M.J. 2 : 1736; 1908

KIESEWETTER, W.B.
TURNER, R.
"Continence after Surgery for Imperforate Anus"
Ann. Surg. 158 : 498; 1963

KREUTER, E.
"Die angeborenen Verschließungen und Verengerungen des Darmkanals im Lichte der Entwicklungsgeschichte"
Ztschr. f. Chir. 79 : 1; 1905

KÜHNE, H.
HERRMANN, M.
"Angeborene Mißbildungen des Anus und Rektum"
Med. Klinik 55 : 169; 1960

LADD, W.E.
GROSS, R.E.
"Congenital malformations of anus and rectum"
Am. J. Surg. 23 : 167; 1934

LÄWEN, A. "Über die äußeren Fisteln bei angeborener Atresia ani s. recti und über die Darstellung des kongenital verschlossenen Rektums im Röntgenbilde" Brun's Beiträge 48 : 444; 1906

LEE, M.J. "Congenital anomalies of the lower part of the rectum" Am. J. Dis. Child. 68 : 182; 1944

LEISRINK, H. "Atresia ani, Fehlen des Rectums; Operation nach der Methode von Stromeyer" Deutsche Ztschr. f. Chir. 1 : 594; 1872

LITTRE zit. bei DINNICK, T.

LOTSCH, F. "Über Atresia ani vesicalis" Deutsche Ztschr. f. Chir. 81 : 127; 1911

LYNCH, J.M.
HAMILTON, G.J. "Congenital abnormalities of rectum" Am. J. Surg. 36 : 240; 1937

LYNN, H.B.
ARCARI, F.A. "Anal atresia: Results of surgical treatment" Surgery 51 : 691; 1962

MAC LEOD, N. "Case of imperforate rectum. With a suggestion for a new method of treatment" Brit. med. J. 2 : 657; 1880

MATAS, R. "The surgical treatment of congenital ano-rectal imperforation considered in the light of modern operative procedures" Tr. Am. S.A. 15 : 453; 1897

MAYO, C.W. RICE, R.G. "Anorectal anomalies; a statistical study of 165 cases" Surgery 27 : 485; 1950

MECKEL, J. zit. bei FORSSNER, H.

MOONEN, W.A. AUSEMS, M.M. "Aangeboren Recto-Urethrale Fistels" Ned. Tijdschrift voor Geneeskunde 99 : 2568; 1955

MOORE, T.C. LAWRENCE, E.A. "Congenital malformations of the rectum and the anus. Clinical features and surgical management in 120 cases" Surgery 32 : 352; 1952

MOORE, T.M. LAWRENCE, E.A. "Congenital malformations of the rectum and anus. Associated anomalies encountered in a series of 120 cases" Surg. Gynec. & Obst. 95 : 281; 1952

NICOLAI, C.H. "Anorectal malformations and associated urinary fistulas; report of 100 cases" J. Urol., Balt. 78 : 487; 1957

NICOLAI, I. REHBEIN, F. "Management of Imperforate Anus with Recto-urethral Fistula" Arch. Dis. Childh. 38 : 167; 1963

NORRIS, W.J.
BROPHY, T.W.
BRAYTON, D.
"Imperforate anus"
Surg. Gynec. & Obst. 88 : 623; 1949

PAPENDORF
zit. bei PETZOLD, E.

PARIN, B.
"Atresia ani urethralis".
Arch. Klin. Chir. 166 : 386; 1931

PETZOLD, E.
"Über Atresia ani in zusammenfassender Darstellung"
Diss. Leipzig 1924

POPOWSKI, J.
"Zur Entwicklungsgeschichte der Dammuskulatur beim Menschen"
Anat. Hefte 12 : 13; 1899

POTTS, W.J.
RIKER, W.L.
LE BOER, A.
"Imperforate anus with recto-vesical, -urethral, -vaginal and perineal fistula"
Ann. Surg. 140 : 381; 1954

RATHKE
zit. bei REICHEL, P.

REHBEIN, F.
"Angeborene Verschlüsse des Anus und Rektums"
Kinderärztl. Praxis 26 : 69; 1958

REHBEIN, F.
"Operation der Anal- und Rektumatresie mit Rektourethralfistel"
Der Chirurg 30 : 417; 1959

REICHEL, P.
"Die Entwicklung des Dammes und ihre Bedeutung für die Entstehung gewisser Mißbildungen"
Ztschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. 14 : 82; 1888

RHOADS, J.E.
KOOP, R.G.
"The surgical management of imperforate anus"
Surg. Clin. North America
35 : 1251; 1955

RHOADS, J.E.
PIPES, R.L.
RANDALL, I.P.A.
"Simultaneous abdominal and perineal approach in operation for imperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid"
Ann. Surg. 127 : 552; 1948

ROMUALDI, P.
"Treatment of some particularly difficult cases of anus prostaticus by means of abdomino-perineal intrarectal operation"
Riv. Chir. pediat. 3 : 27; 1961

ROUFFART u. SICK
zit. bei PETZOLD, E.

SANTULLI, T.V.
"The treatment of imperforate anus and associated fistulas"
Surg. Gynec. et Obst. 95 : 601; 1952

SCOTT, J.E.S.
"The anatomy of the pelvic autonomic nervous system in cases of high imperforate anus"
Surgery 45 : 1013; 1959

SCOTT, J.E.S.
SWENSON, O.
"Imperforate anus. Results in 63 cases and some anatomic considerations"
Ann. Surg. 150 : 447; 1959

SELLHEIM, H. "Über normale und unvollkommene Dammbildung"
Beitr. z. Gebh. u. Gynäk. V : 161; 1901

SHAFFNER, Louis "Management of Imperforate Anus"
North Carol. Med. J. May 1957; 202-7

SNYDER, W.H. "Imperforate Anus"
Amer. J. Surg. 101 : 633; 1961

SPENCE, H.M. "Anomalies and complications of the urogenital tract associated with congenital imperforate anus"
J. Urol. 71 : 453; 1954

STELZNER, F. "Das Problem der Kontinenz bei anorektalen Eingriffen"
Chirurg 28 : 155; 1957

STEPHENS, F.D. "Congenital imperforate rectum, rectourethral and rectovaginal fistulae"
Austr. u. New Zeal. J. Surg. 22 : 161; 1953

STEPHENS, F.D. "Imperforate rectum. A new surgical technique"
M.J. Australia, 1 : 202; 1953

STEPHENS, F.D. "Malformations of the anus"
Austr. & New Zeal. J. Surg. 22 : 9; 1953

STEPHENS, F.D. "Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tracts"
E + S Livingstone LTD. Edinburgh 1963

STEPHENS, F.D. "Imperforate Anus"
M.J. Australia 803; 1959

STETTINER, H. "Über atresia ani et communicatio recti cum parte prostatica urethrae und über multiple Darmatresien und Stenosen"
Arch. Klin. Chir. 83 : 842; 1909

STIEDA, A. "Über Atresia ani congenita und die damit verbundenen Mißbildungen"
Arch. F. Klin. Chir. 70 : 555; 1903

STONE, H.B. "Plastic operation for anal incontinence"
Arch. Surg. 18 : 845; 1929

STONE, H.B. "Imperforate anus with recto-vaginal cloaca"
Ann. Surg. 104 : 651; 1936

STROMEYER zit. bei LEISRINK, H.

SUCKLING, P.V. "Familial incidence of congenital abnormalities of anus and rectum"
Arch. Dis. Childh. 24 : 75; 1949

SWENSON, O.
GRANA, L.
"Long-Term Results of Surgical Treatment of Imperforate Anus"
Dis. Colon and Rectum 5 : 13; 1962

VERNEUIL, A.
"De la resection du coccyx pour faciliter la formation d'un anus perineale dans l'imperforation du rectum"
Bull. et Mém. Soc. de Chir. de Par. 2 : 288; 1873

WALDEYER, A.
"Anatomie des Menschen"
Lhb. d. Anatomie De Gruyter & Co. Berlin 1953

WANGENSTEEN, O.H.
Intestinal obstruktions, Springfield. III.: Charles C. Thomas 1942

WANGENSTEEN, O.H.
RICE, C.O.
"Imperforate anus; a method of determining the surgical approach"
Ann. Surg. 92 : 77; 1930

WILSON, A.K.
"Roentgen Examination in congenital intestinal obstructive defects in infants"
Am. J. Roentg. 54 : 498; 1945

WOLF, H.G.
zit. bei HELMER, F.

WOOD-JONES, F.
"The nature of malformation of the rectum and urogenital passages"
Brit. M.J. 2 : 1630; 1904

WREDEN, R.R. "A method of reconstructing a voluntary sphincter ani" Arch. Surg. 18 : 841; 1929

ZIEMENDORFF, G. "Über Atresia ani" Arch. f. Klin. Chir. 89 : 193; 1909.

Herrn Professor Dr. med. F. REHBEIN danke ich
für die freundliche Überlassung dieses Themas
und für die mir jederzeit erwiesene Beratung
und Unterstützung bei der Auswahl der Literatur
und der Auswertung der mir überlassenen
Krankengeschichten.

Lebenslauf

N a m e:	Rolf-Dietrich Hagen
22.9.1935	als Sohn des Ingenieurs Franz Hagen und dessen Ehefrau Charlotte, geb. Freymann, in Berlin geboren.
1941 - 1948	Grundschulbesuch in Werneuchen und Luckenwalde.
1948 - 1953	Oberschulbesuch der Gerhart-Hauptmann-Schule in Luckenwalde und der Franz-Mehring-Schule in Berlin-Lichtenberg.
10.6.1953	Abitur an der Franz-Mehring-Schule.
1953 - 1954	Hilfskrankenpfleger und Sektionsgehilfe im Krankenhaus Herzberge in Berlin-Lichtenberg.
1954 - 1959	Studium der Medizin an der Humboldt-Universität in Berlin.
1956	Physikum.
1959 - 1961	Studium der Medizin an der Freien Universität Berlin.
21. 4.1961	Medizinisches Staatsexamen.
1961 - 1963	Medizinalassistent im Hildegard-Krankenhaus Berlin und in den Städtischen Krankenanstalten Bremen.
31.5.1963	Bestallung als Arzt.
1.6.1963 - 31.12.1963	Assistenzarzt an der Chirurgischen Abteilung des Krankenhauses Bremen-Sebaldsbrück.
Seit 1.1.1964	Assistenzarzt an der Kinderchirurgischen Klinik Bremen.

Druck: Eurofamilia GmbH. · Gelsenkirchen · Wilhelminenstraße 127 · Ruf 22041-42